

**Alma Mater Studiorum – Università di Bologna**

***DOTTORATO DI RICERCA IN***

**Scienze pneumo-cardio-toraciche di interesse  
medico e chirurgico**

**Ciclo XXV**

**Settore Concorsuale di afferenza: 06/E1**

**Settore Scientifico disciplinare: MED/21**

***Risultati funzionali a lungo termine dopo sutura o plicatura  
del diaframma***

**Presentata da: Dr. Cristian Rapicetta**

**Coordinatore Dottorato**

**Relatore**

**Prof. Sandro Mattioli**

**Prof. Giuseppe Gotti**

**Esame finale anno 2013**

# INDICE

## Sommario

<b>Prefazione</b>	<b>1</b>
<b>1 Anatomia del diaframma</b>	<b>2</b>
1.1 Innervazione	4
1.2 Rapporti del nervo frenico con il diaframma	5
<b>2 Anatomia e fisiologia della respirazione</b>	<b>7</b>
2.1 Semeiotica fisica	9
2.2 Semeiotica Radiologica E Funzionale	10
<b>3 Definizioni</b>	<b>12</b>
3.1 Diagnosi differenziale	13
3.1.1 Eventratio congenita (o vera)	13
3.1.2 Relaxatio parziale	15
<b>4 Ernia trans-diaframmatica post-traumatica</b>	<b>15</b>
<b>5 Paralisi diaframmatica e relaxatio</b>	<b>17</b>
5.1 Eziologia della paralisi diaframmatica	18
5.2 Fisiopatologia	20
<b>6 Semeiotica del diaframma</b>	<b>21</b>
6.1 Origine della dispnea: la fatigue muscolare	22
<b>7 Diagnostica strumentale</b>	<b>23</b>
7.1 Radiodiagnostica convenzionale	23
7.2 Tecniche di imaging dinamico	25
7.3 Spirometria	26
7.4 Pressione massima inspiratoria	27
<b>8 Diagnostica invasiva</b>	<b>28</b>
8.1 Elettromiografia	28
8.2 Pressione transdiaframmatica	29
8.3 Stimolazione del nervo frenico	29
<b>9 Prognosi della paralisi diaframmatica</b>	<b>30</b>
<b>10 Timing e tecniche chirurgiche di riparazione del diaframma</b>	<b>31</b>
<b>1 Obiettivi</b>	<b>34</b>
<b>2 Pazienti e metodi</b>	<b>34</b>
2.1 Popolazione	34
2.2 Test diagnostici preoperatori	34
2.3 Dispnea score	34
2.3 Procedura chirurgica	35
2.4 Follow-up	35
2.5 Analisi statistica	35
<b>3 Risultati</b>	<b>36</b>
3.1 Outcome postoperatorio	36
3.2 Follow-up	36
3.3 Spirometria – emogasanalisi arteriosa	36
3.4 Pressioni inspiratorie	37

3.5 Dispnea score .....	37
3.6 Radiografia del torace .....	37
<b>4 Discussione .....</b>	<b>37</b>
4.1 Indicazione chirurgica.....	37
4.2 Tecnica chirurgica: l'importanza del rinforzo protesico .....	39
<b>5 Conclusioni.....</b>	<b>40</b>
<b><i>Appendici</i> .....</b>	<b>42</b>
BASILINE DISPNEA INDEX .....	42
TRANSITION DISPNEA INDEX (TDI) .....	42
<b><i>Bibliografia</i> .....</b>	<b>48</b>

## **Prefazione**

Per il chirurgo toracico il diaframma non rappresenta una semplice barriera che separa le cavità toracica e addominale. Oltre alle patologie (congenite o acquisite) che ne alterano l'integrità anatomica esistono altre che ne compromettono la fisiologica funzione determinando ripercussioni simili sulla clinica e sui reperti strumentali e che quindi pongono talvolta problemi di diagnosi differenziale, soprattutto in presenza di possibili fattori causali comuni come il trauma.

Oltre alle patologie di interesse chirurgico ben consolidato come le ernie congenite e acquisite occorre considerare anche la paralisi del diaframma in cui l'opzione chirurgica pone problemi sia in termini di indicazione pura (per la difficoltà di discriminare l'impatto reale sulla dispnea del paziente e la disponibilità di trattamenti alternativi non chirurgici) che di timing (poiché tale condizione talvolta è reversibile in un arco temporale che può arrivare a 6-12 mesi).

Le due patologie non sono mutualmente esclusive; al contrario, l'una può predisporre all'altra, e in questo caso anche la tecnica chirurgica dovrebbe tenerne conto allo scopo di assicurare il miglior risultato possibile a distanza.

In questa tesi verranno analizzati i risultati funzionali a lungo termine in termini di parametri di funzionalità ventilatoria e diaframmatica, capacità di diffusione per il monossido di carbonio, valori emogasanalitici e dispnea score in pazienti sottoposti a sutura diretta del diaframma per ernia transdiaframmatica cronica e plicatura più posizionamento di patch di rinforzo per relaxatio senza rottura.

# PARTE PRIMA

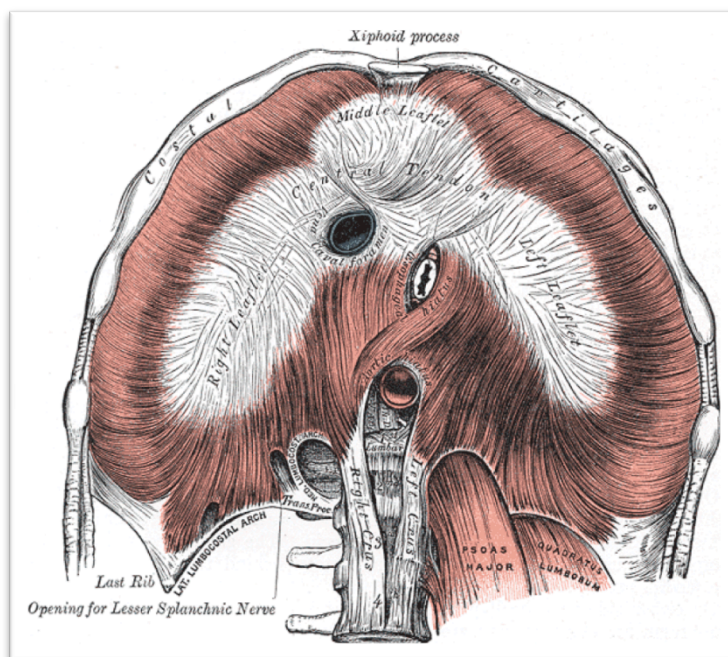
---

## 1 Anatomia del diaframma

Il diaframma è una larga formazione muscolo-aponevrotica che divide il torace dall'addome e che, contraendosi durante l'inspirazione e rilasciandosi durante l'espirazione, ha un'importante funzione nella ventilazione polmonare. Esso ha l'aspetto di una grossa cupola leggermente infossata al centro, più alta (di 1 o 3 cm) a destra che a sinistra.

La sua parte centrale è costituita dal centro frenico, robusta lamina tendinea a forma di trifoglio, sulla quale prendono attacco i fasci muscolari, che con l'altro estremo si inseriscono sul margine osseo della base del torace. Il centro frenico non ha una struttura uniforme poiché esistono in esso alcuni addensamenti di fasci fibrosi (le cosiddette benderelle semicircolari di Bourguery), che hanno una disposizione costante ed in corrispondenza dei quali la porzione aponevrotica del diaframma è particolarmente resistente alle sollecitazioni meccaniche. Nei tratti intermedi, tra una banderella e l'altra, l'aponeurosi è invece più sottile e quindi meno resistente.

La parte periferica, muscolare, può essere distinta in tre porzioni: la porzione anteriore, o sternale, costituita da uno o più piccoli fasci muscolari che vanno dalla porzione anteriore del predetto trifoglio tendineo alla faccia posteriore dell'apofisi ensiforme dello sterno; la porzione laterale, o costale, costituita da molti fasci robusti che vanno dai margini antero-laterali del centro tendineo alla faccia interna ed al margine condrocostale delle ultime sei coste; ed infine la porzione posteriore, o lombare, costituita da numerosi fasci muscolari che dalla parte posteriore del trifoglio tendineo si portano in basso e posteriormente fino a raggiungere il quadrato dei lombi, il grande psoas ed il corpo della II, III, IV vertebra lombare, mediante robusti ispessimenti muscolari chiamati pilastri e distinti in laterali, medi e mediali. Di tali pilastri i più importanti sono i mediali, e specialmente quello di destra, che rappresenta, dal punto di vista fisiomeccanico, il vero mezzo di attacco della parte lombare del muscolo.



Esistono nel diaframma alcuni orifici fisiologici, che permettono il passaggio da una cavità all'altra di organi e formazioni anatomiche importanti. Tali orifici sono:

- *Orifizio dell'esofago* (o iato esofageo - *hiatus oesophageus*). È situato all'altezza della IX-X vertebra toracica, a sinistra della linea mediana, in pieno tessuto muscolare. Tale orificio è formato dall'incrocio di fasci del pilastro mediale destro; ha una larghezza che varia entro limiti abbastanza ampi. Attraverso tale orificio passano l'esofago con i suoi vasi ed i due nervi vaghi. Molto più costante è invece la presenza di una membrana fibroso-elastica, contenente anche fibre muscolari striate, che dai margini dell'anello diaframmatico si porta, a ventaglio, sulla faccia esterna dell'esofago, sia in alto, sul versante toracico, che in basso, sul versante addominale, fino a circa 3 cm dallo iato<sup>1</sup>. L'esofago occupa generalmente la parte più anteriore dell'orificio diaframmatico. Posteriormente esiste un tessuto cellulare lasso nel quale si trovano le branche di divisione dell'arteria gastrica sinistra.
- *Orifizio dell'aorta*. Si tratta in realtà di un'apertura che non è situata "nel" diaframma, ma dietro di esso, in posizione perfettamente mediana, all'altezza della XII vertebra toracica. Essa viene considerata come un vero e proprio canale, limitato in avanti dalla porzione lombare del diaframma, in dietro dalla colonna vertebrale (XI e XII vertebra toracica) e lateralmente dalle estremità postero-mediali dei seni pleurici costo diaframmatici. Attraverso il canale passa l'aorta e ai lati di essa, nelle logge lateroaortiche, ascendono a destra la grande vena azygos ed il dotto toracico, a sinistra la piccola vena azygos (emiazzygos).
- *Orifizio della vena cava inferiore*. È un'apertura quadrangolare situata in pieno centro frenico destro, all'unione della porzione anteriore con quella laterale destra del trifoglio tendineo. I margini di tale apertura aderiscono alla parete della vena.
- *Orifizi dei nervi grandi splanchnici*. Sono due piccoli orifici, uno per lato, situati tra i pilastri mediali e quelli medi.
- *Orifizi dei nervi piccoli splanchnici e del simpatico*. Sono altri due piccoli orifici situati lateralmente ai precedenti, tra i pilastri medi e quelli laterali, attraverso i quali passano, da ciascun lato, il piccolo nervo splanchnico e la catena del simpatico.

A volte una vena lombare ascendente può attraversare il diaframma attraverso un orificio suo proprio o attraverso uno degli orifici degli splanchnici.

Esistono poi nel diaframma, incostantemente, alcuni interstizi muscolari più o meno ampi, aventi per lo più la forma triangolare con base alla periferia e apice rivolto verso il centro tendineo, in corrispondenza dei quali la pleura e il peritoneo sono separati soltanto da uno scarso tessuto connettivo e celluloso-adiposo.

Tali interstizi in linea di massima si riscontrano proprio in corrispondenza delle zone di passaggio tra le varie porzioni della parte muscolare del diaframma. Si distinguono così:

---

<sup>1</sup> Tale è la *membrana di Bertelli-Leimer*, che limita lo scorrimento dell'esofago nello iato durante la deglutizione.

- La *fessura di Larrey* (o *iatus retrosternalis*). Situata tra i due fasci della porzione sternale, essa è pertanto impari e perfettamente mediana. A suo livello il tessuto areolare prepericardico, comunica con il tessuto sottoperitoneale.
- La *fessura di Morgagni* (o *iatus sterno-costalis*). Situata tra la porzione sternale e la porzione costale del muscolo, è antero-laterale e pari. A suo livello il tessuto areolare sottopleurico è a contatto con il tessuto pro- peritoneale. Tale lacuna è attraversata dall'arteria epigastrica superiore, ramo terminale della mammaria interna.
- La *fessura di Bochdalek* (o *iatus lumbo-costalis*, o iato costo diaframmatico). Situata tra la porzione costale e quella lombare del muscolo, è postero-laterale. La pleura diaframmatica col suo tessuto sottopleurico è in rapporto con il tessuto adiposo della loggia renale.

È da sottolineare che tutti gli orifici e gli interstizi sopradetti rappresentano ciascuno un *locus minoris resistentiae*.

La faccia superiore, convessa, del muscolo, coperta dalla pleura diaframmatica, è in rapporto con il mediastino, con il cuore, con i polmoni.

La faccia anteriore, concava, è ricoperta per quasi tutta la sua estensione dal peritoneo, eccetto che in corrispondenza dei legamenti falciforme e coronario del fegato e di una sua piccola parte posteriore, ove è invece in rapporto con gli organi retro peritoneali (reni, surreni, pancreas etc.).

### **1.1 Innervazione**

Il diaframma riceve l'innervazione motoria dai nervi frenici. Le fibre sensitive sono distribuite alla parte periferica del muscolo dagli ultimi sei o sette nervi intercostali. La crura destra del diaframma, le cui fibre si dividono alla destra e alla sinistra dello iato esofageo, è innervata da entrambi i nervi frenici (di destra e di sinistra).

Il nervo frenico è il più grosso e il più lungo ramo di uscita dal plesso cervicale.

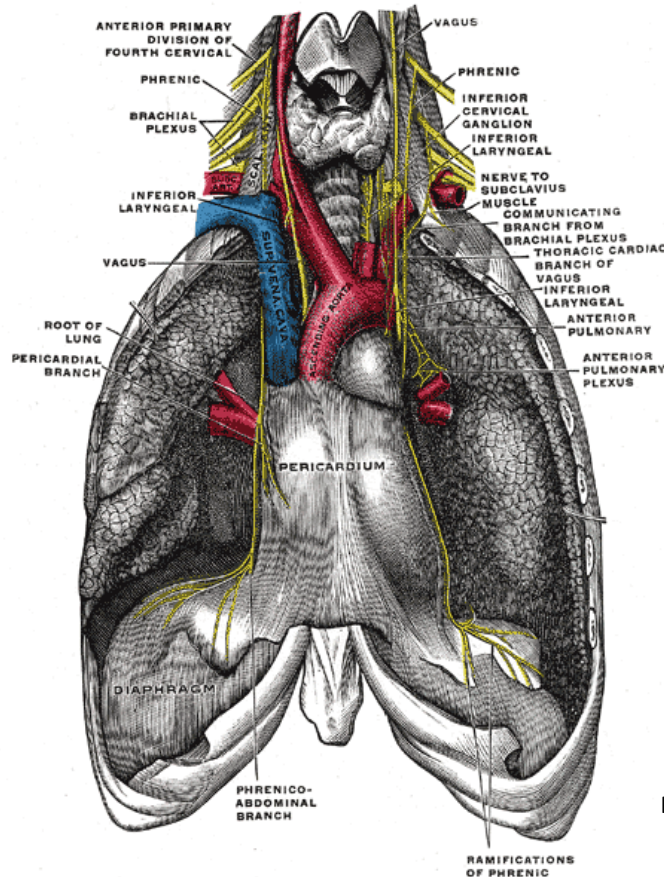
Il plesso cervicale è formato dai rami anteriori del 1°, 2°, 3° e 4° nervo cervicale. Esso fornisce rami anastomotici, rami cutanei e rami muscolari.

I rami muscolari del plesso cervicale sono un gruppo di nervi a disposizione segmentale per la muscolatura vertebrale adiacente al plesso, nervi per il muscolo sternocleidomastoideo, nervi per il muscolo trapezio, il nervo cervicale discendente e il nervo frenico.

Il nervo frenico è prevalentemente motore per l'innervazione del diaframma, ma contiene anche fibre sensitive per la pleura, il pericardio e il tratto di peritoneo aderente alla superficie inferiore del diaframma e alla parete posteriore dell'addome.

Origina con una radice principale dal 4°nervo cervicale e con due radici accessorie, incostanti, dal 3° e dal 5° nervo cervicale. Il nervo discende dapprima nel collo, poi nel torace e giunge infine sul diaframma dove si sfiora in esili rami terminali. Nel collo, il nervo frenico scende addossato alla faccia anteriore del muscolo scaleno anteriore. In prossimità dell'apertura superiore del torace abbandona il muscolo scaleno anteriore e si fa strada tra l'arteria e la vena succlavia, scendendo obliquamente in senso lateromediale, al davanti della cupola pleurica.

Nel torace scende applicandosi alla faccia mediastinica dei polmoni: il nervo frenico di destra fiancheggiando la vena anonima destra e poi la vena cava superiore, il frenico di sinistra incrociando l'arco aortico. Successivamente, passa al davanti delle formazioni dell'ilo polmonare e scende infine a lato del pericardio fibroso, tra questo e la pleura mediastinica.



**Figura 2** Decorso dei nervi frenici

Giunto sul diaframma il nervo frenico si suddivide nei suoi rami terminali, alcuni dei quali si distribuiscono come rami sensitivi alla pleura, al pericardio e ai grossi vasi che attraversano il diaframma; altri rami, più grossi, penetrano nello spessore del diaframma, dove si distribuiscono, per giungere poi sulla faccia inferiore per l'innervazione sensitiva del peritoneo (1).

Sono descritti alcuni rami terminali, in prevalenza del nervo frenico destro, che scendono oltre il diaframma lungo la parete posteriore dell'addome e mettono capo al plesso celiaco.

### **1.2 Rapporti del nervo frenico con il diaframma**

Il nervo frenico destro attraversa il tendine centrale del diaframma o tramite l'apertura cavale o passando subito lateralmente ad essa.

Il nervo frenico sinistro attraversa la parte muscolare del diaframma anteriormente al tendine centrale, subito lateralmente alla superficie cardiaca sinistra e più anteriormente rispetto al nervo frenico destro.

A livello del diaframma o leggermente sopra di esso ciascun nervo frenico fornisce dei fini rami alla pleura parietale e al peritoneo parietale, rispettivamente sopra e sotto rispetto alla parte centrale del diaframma.

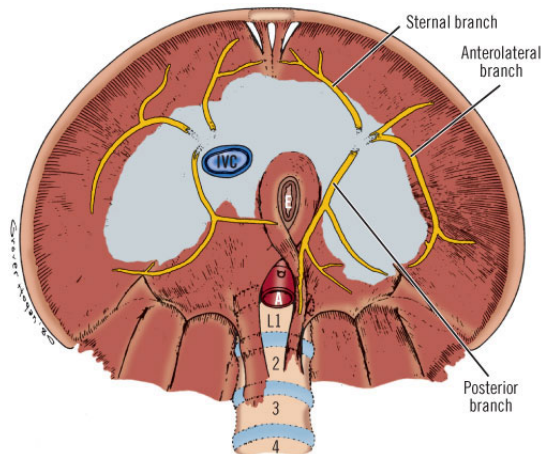
Il tronco di ogni nervo poi si divide in tre rami e così attraversa il diaframma. Questi rami sono disposti come segue:



Un ramo anteriore (sternale) che decorre anteromedialmente verso lo sterno

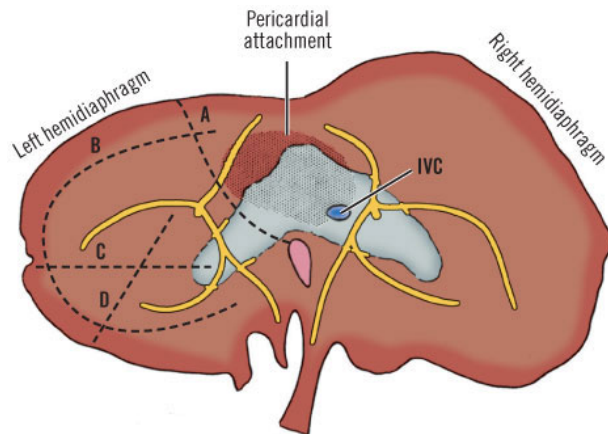
Un ramo anterolaterale, che decorre anteriormente e lateralmente alla foglia centrale del tendine

Un corto ramo posteriore, il quale si divide in un ramo posterolaterale che decorre dietro la foglia centrale e un ramo posteriore (crurale) che innerva le fibre crurali



**Figura 3. Branche diaframmatiche del Nervo Frenico**

I rami posterolaterale e crurale possono nascere separatamente dal nervo frenico. Questi rami principali sono spesso nello spessore del muscolo diaframmatico o sotto di esso. Essi forniscono fibre motorie al muscolo e fibre sensitive al peritoneo e alla pleura corrispondenti alla parte centrale del diaframma. Hanno anche fibre propriocettive che provengono dalla muscolatura.



Copyright ©2006 by The McGraw-Hill Companies, Inc.  
All rights reserved.

**Figura 4. Disposizione delle incisioni diaframmatiche nerve sparing (linea tratteggiata)**

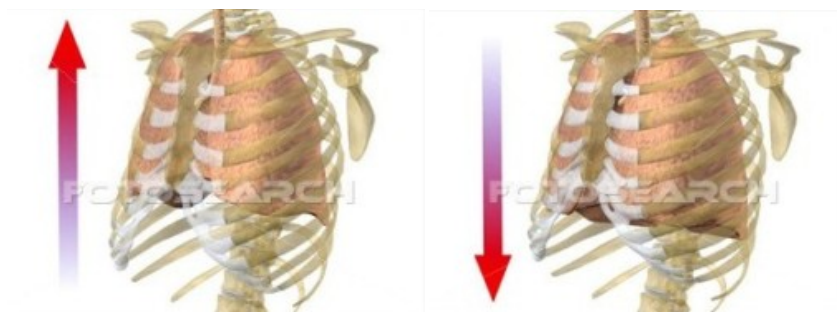
La localizzazione dei rami principali è importante per evitare un danno chirurgico. Incisioni radiali del diaframma dal margine costale allo iato esofageo porta alla paralisi diaframmatica<sup>2</sup>. Incisioni toraco-addominali in modo circonferenziale alla periferia del diaframma non coinvolge alcun ramo significativo del nervo frenico e preserva la funzione diaframmatica. Allo stesso modo, incisioni del tendine centrale sono sicure (2)

## 2 Anatomia e fisiologia della respirazione

La respirazione è un processo sia addominale che toracico altamente coordinato. Il diaframma è il maggior muscolo dell'inspirazione, responsabile di circa il 67% della capacità vitale. I muscoli intercostali esterni sono più attivi durante l'inspirazione mentre gli intercostali interni, che sviluppano una minore forza, sono più attivi durante l'espirazione.

L'aumento dei diametri verticale, trasversale, e anteroposteriore del torace aumenta il volume dello spazio pleurico e il conseguente decremento della pressione intrapleurica crea il gradiente con la pressione atmosferica che permette l'ingresso di aria nei polmoni.

Durante l'espirazione, il diaframma si rilassa e si sposta superiormente. L'aria è espulsa dai polmoni e il ritorno elastico del polmone fa ritornare le dimensioni dei diametri trasverso e anteroposteriore del torace ai valori del punto di equilibrio della curva di compliance toraco-polmonare.



**Figura 5. Espirazione e inspirazione**

<sup>2</sup> Disposizione delle incisioni (linea tratteggiata) che non danneggiano seriamente la funzione diaframmatica. A: componente diaframmatica della incisione combinata addominotoraciaca allo iato esofageo. B: incisione circonferenziale. C, D: incisioni che si estendono dalle aree costali laterali e posteriori al tendine centrale.

Durante l'inspirazione, le coste inferiori sono fisse e la contrazione del diaframma attira il tendine centrale verso il basso. In questo movimento la curvatura del torace è scarsamente alterata. Le cupole si muovono verso il basso e un poco in avanti quasi parallelamente alla loro posizione originale. L'associato spostamento dei visceri addominali è permesso dalla estensibilità della parete addominale.

Il tendine centrale, il cui movimento viene arrestato dai visceri addominali, diventa poi un punto fisso da cui le fibre del diaframma continuano a contrarsi. Ciò causa l'elevazione delle coste (dalla II alla X) e la rotazione esterna della porzione inferiore delle coste. La faccia mediale della costa è elevata e ciò incrementa il diametro trasverso del torace; questo effetto è più evidente nelle coste inferiori (dalla VII alla X).

I movimenti delle articolazioni costo-vertebrali causano l'elevazione del margine anteriore della costa che spinge il corpo dello sterno e le coste superiori in avanti. Questo movimento è più evidente nelle coste superiori (dalla II alla VI) e aumenta il diametro anteroposteriore del torace.

La cupola diaframmatica destra che giace sul fegato, ha una resistenza maggiore da superare rispetto a quella sinistra, che giace sullo stomaco, motivo per cui la crura destra e le fibre del lato destro sono più sviluppate di quelle di sinistra.

L'equilibrio tra la discesa del diaframma, la protrusione della parete addominale (respirazione "addominale"), e l'elevazione delle coste (respirazione toracica), varia in differenti individui e con la profondità della ventilazione. L'elemento toracico è di solito più marcato nelle femmine, ma aumenta in entrambi i sessi durante l'inspirazione profonda.

L'escursione toracica è di circa 1,5 cm durante il respiro tranquillo. Durante la ventilazione profonda il movimento massimo oscilla da 6 a 10 cm. Dopo una inspirazione forzata, per esempio quando le vie aeree sono parzialmente ostruite, la cupola destra del diaframma può discendere a circa il livello della XI vertebra toracica, mentre la cupola sinistra può raggiungere il livello del corpo della XII.

Dopo una espirazione forzata, la cupola destra del diaframma è anteriormente a livello della IV cartilagine costale, lateralmente a livello della V, VI; VII costa e posteriormente dell'VII; la cupola sinistra è un poco più in basso.

Il livello del diaframma dipende, non solo dalla fase e dalla profondità della ventilazione, ma anche dal grado di distensione dello stomaco e dell'intestino e dalla grandezza del fegato.

Le radiografie mostrano che l'altezza del diaframma dentro il torace varia considerevolmente anche con la postura. Esso è più alto quando il corpo è supino e in questa posizione compie le più grandi escursioni ventilatorie con il respiro normale. Quando il corpo è nella posizione eretta il diaframma è più basso e i suoi movimenti respiratori diventano più piccoli. Il profilo diaframmatico è ancora più basso nella posizione seduta e le escursioni ventilatorie sono ancora più piccole. In decubito laterale l'emidiaframma posto più in alto si abbassa a un livello ancora più basso che nella posizione seduta e si muove poco con la ventilazione; l'emidiaframma più declive si presenta più elevato che nella posizione supina e le sue escursioni ventilatorie sono considerevolmente maggiori.

Questi cambiamenti con le variazioni di postura giustificano la clinica dei pazienti nei vari decubiti.

Il ruolo primario dei muscoli intercostali è di irrigidire la parete toracica, prevenendo movimenti paradossi durante la discesa del diaframma durante l'inspirazione. Ciò diventa più

ovvio immediatamente dopo una lesione spinale alta, quando c'è la paralisi flaccida dell'intero tronco ed è rimasto funzionante solo il diaframma. In un adulto in buono stato di salute con una capacità vitale di 4,5 litri circa 3 sono forniti dall'escursione diaframmatica. Immediatamente dopo una lesione spinale alta, la capacità vitale diminuisce a circa 300 ml, anche se il diaframma si muove in modo massimale, perché circa 2,7 litri sono persi dai movimenti paradossi verso l'interno della parete toracica flaccida quando il diaframma scende. Con il tempo (di solito alcune settimane) giunge la paralisi spastica, irrigidendo la parete toracica e la capacità vitale aumenta fino a circa 3 litri. Allo stesso modo, la lesione spinale alta rivela il ruolo dell'addome nell'inspirazione e nell'espirazione. Durante lo stato flaccido della paralisi spinale alta, l'unico meccanismo disponibile per far ritornare il diaframma rilassato nel torace nell'espirazione sono il ritorno elastico passivo dei polmoni e la parete toracica, e il peso dei visceri addominali. L'ultimo è il più importante e agisce solo quando i pazienti sono distesi. Se i pazienti sono seduti o in piedi non sono in grado di espellere l'aria. Invece, quando la paralisi diviene spastica, la rigidità della parete addominale si oppone all'inspirazione. Il ruolo dell'addome nella respirazione è spesso sottostimato. Se la parete addominale non fosse così elastica l'inspirazione sarebbe fortemente limitata perché il contenuto addominale è incompressibile, inoltre le coste non si potrebbero elevare perché il legame con la pelvi sarebbe inestensibile.

Le diverse regioni polmonari non si muovono tutte allo stesso modo durante la respirazione. Nella ventilazione normale la parte iuxtallare del polmone si muove scarsamente e la regione di mezzo si muove solo leggermente. Le parti superficiali del polmone si espandono molto mentre la superficie mediastinica, il margine posteriore e l'apice si muovono di meno perché collegati a strutture meno mobili. Le regioni diaframmatica e costo-mediastinica del polmone sono quelle che presentano la maggiore escursione (2).

### **2.1 Semeiotica fisica**

Per la sua situazione topografica il diaframma offre assai poco all'esame obiettivo. Però una visita accurata può spesso fornire utili indicazioni. Innanzitutto l'ispezione permette di rilevare, in condizioni normali, l'allargamento della base del torace e il sollevamento della parete addominale durante l'inspirazione. Inoltre è possibile apprezzare, specialmente nei soggetti magri il cosiddetto fenomeno di Litten. Lo si ricerca facendo giacere il paziente in decubito supino ed osservando la parete antero-laterale del torace a luce tangenziale durante la respirazione normale o preferibilmente, durante la respirazione profonda. Si possono così rilevare un movimento ondulante, un'ombra lineare che ha inizio in entrambi i lati a livello della VI costa, orizzontalmente come un solco superficiale che discende per parecchi spazi durante la inspirazione e segue la direzione inversa durante la espirazione<sup>3</sup>.

Il fenomeno in pratica manca quando è ostacolato il libero movimento del diaframma. Si tratta, però di un segno incostante e malsicuro.

---

<sup>3</sup> Secondo il Litten, che lo segnalò nel 1892, questo fenomeno sarebbe dovuto al successivo distacco dei fasci verticali del diaframma dalla parete toracica durante la contrazione inspiratoria. Secondo altri sarebbe invece dovuto al fatto che, per l'abbassarsi del diaframma non immediatamente seguito dall'espansione dei margini polmonari, gli spazi intercostali, al di sotto dei margini medesimi, sono progressivamente depressi verso il seno pleurodiaframmatico

Sempre all'ispezione, può avere particolare valore indicativo un'asimmetria dei movimenti respiratori delle basi toraciche, poiché dal lato dove l'emidiaframma fosse per caso immobile o ipomobile si avrebbe una assenza o una diminuzione sia dell'espansione inspiratoria che della retrazione espiratoria. Nella fase inspiratoria, anzi, si potrebbero osservare evidenti rientramenti della parete toracica. Come anche possono assumere particolare significato eventuali svasature della base di un emitorace, presenti talvolta in grosse ernie diaframmatiche con trasposizione pressoché completa dei visceri addominali in torace, o circoscritte deformità, determinate da un tumore diaframmatico che abbia invaso la parete.

La palpazione eseguita a livello del contorno diaframmatico può risvegliare dolore se il muscolo si trova in uno stato di irritazione flogistica. Ma in tal caso, più che la palpazione locale, può essere maggiormente eloquente quella eseguita in determinate sedi. Difatti la compressione digitale fra i due capi distali dello sternocleidomastoideo e quella eseguita sulle apofisi spinose delle ultime vertebre cervicale spesso risvegliano un dolore alla base dell'emitorace corrispondente. Con la percussione e con l'ascoltazione si possono rilevare segni indiretti delle condizioni del diaframma, seguendo le variazioni del suono plessico e del murmure vescicolare alla base del torace durante gli atti del respiro. Normalmente, nelle profonde inspirazioni i limiti inferiori del suono chiaro polmonare e del murmure vescicolare si abbassano di alcuni spazi, per risalire nella fase espiratoria.

Se scarso di elementi orientativi è l'esame obiettivo, la semeiologia soggettiva è invece più eloquente. È qui sufficiente ricordare che molte malattie del diaframma, soprattutto quelle di interesse chirurgico, si manifestano con una sintomatologia nella quale è possibile distinguere, a parte la scomparsa del fenomeno di Litten e la presenza di un dolore nelle sedi già indicate, tre gruppi principali di sintomi: quelli a carico dell'apparato cardiocircolatorio, quelli a carico dell'apparato respiratorio e quelli a carico dell'apparato digerente. Uno di tali gruppi sintomatici può essere isolatamente presente, oppure può prevalere sugli altri, oppure può intrecciarsi variamente con gli altri.

## **2.2 Semeiotica Radiologica E Funzionale**



**Figura 6. Rx torace normale**

Elemento insostituibile e fondamentale nella semeiologia del diaframma è l'indagine radiologica. Particolarmente importante è l'esame radioscopico mediante il quale è possibile osservare il diaframma nella sua dinamica. In condizioni normali a soggetto in posizione ortostatica, il diaframma appare come un'ombra curva,

scura, che si staglia nettamente sul fondo chiaro polmonare. Tale ombra forma due cupole a convessità superiore, destra e sinistra che corrispondono ai due emidiaframmi. Nella fase del riposo espiratorio

la cupola destra è più alta di 1-3 cm rispetto a quella sinistra e si trova pressappoco all'altezza della IV costola; la cupola sinistra è invece sul IV spazio intercostale. Durante la respirazione normale le cupole diaframmatiche si abbassano e si innalzano ritmicamente, con spostamenti vari che vanno dai 2-3 ai 6-8 cm. Nella stazione eretta e in condizioni di respirazione normale, la parte più elevata della cupola diaframmatica destra si proietta a livello della V costola anteriormente o dell' XI spazio intercostale posteriormente. L'emidiaframma sinistro è in posizione sensibilmente più bassa di quello destro; ciò è dovuto alla presenza del fegato dal lato destro.



Gli estremi laterali di ogni cupola, inserendosi sulla parete del torace, disegnano due angoli che appaiono più o meno acuti a seconda della fase respiratoria e del tipo costituzionale cui appartiene il soggetto<sup>4</sup>.

Per quanto riguarda l'indagine radioscopica è da ricordare infine che si può studiare il diaframma durante la respirazione forzata, cioè durante alcune prove funzionali o da carico. Ricordiamo le più note:

*Prova di Valsalva.* Consiste in una espirazione a glottide chiusa, eseguita dopo una inspirazione forzata. Nei soggetti normali il diaframma resta quasi immobile.

*Prova di Muller.* Consiste in una inspirazione a glottide chiusa dopo espirazione forzata. In condizioni normali il diaframma resta quasi immobile.

*Prova di Hitzeberger.* Consiste in numerose piccole inspirazioni ravvicinate (come nell'annusamento). In condizioni normali il diaframma subisce scarsi spostamenti.

*Prova di Glénard.* Comprime la parete addominale nei soggetti sani si ha una modesta ascesa del diaframma [2].

La posizione del diaframma è strettamente in rapporto con:

- Lo stato di tensione del muscolo diaframmatico,
- La pressione intraddominale,
- La pressione intralveolare,
- La forza di retrazione dei polmoni (elastic recoil)

Altri fattori influiscono sensibilmente sulla posizione del diaframma, quali l'abito costituzionale (nei brachitipi il diaframma è più alto che nei longitipi), l'età (nei bambini il diaframma è più alto che negli adulti per la visceromegalia addominale), il sesso (nella donna il diaframma è più alto che nell'uomo), la posizione in cui viene esaminato il paziente (nella posizione seduta e nel decubito orizzontale il diaframma risale notevolmente; nel decubito laterale lo spostamento in alto del diaframma è ancora maggiore).

Nella proiezione laterale i due emidiaframmi provocano immagini distinte, a decorso pressoché parallelo. Abitualmente l'emidiaframma del lato appoggiato alla pellicola si proietta

---

<sup>4</sup> Poiché il profilo del diaframma non è dissociabile dagli organi sottostanti, specialmente dal fegato che ha la stessa opacità radiologica, un tempo era diffusa l'istituzione di uno pneumoperitoneo, per delinearne anche il profilo sul versante addominale. Con il pneumoperitoneo il diaframma appare come una linea sottile, arcuata, ininterrotta, che si staglia nettamente dall'iperdiafania del campo polmonare in alto e della falda gassosa sottostante. Allo stesso modo un tempo per dissociare il diaframma da eventuali opacità sovrastanti, veniva associato al pneumoperitoneo uno pneumotorace. L'avvento della TC ad alta risoluzione e della RMN ha reso superflue queste due tecniche.

più in alto e presenta contorno più netto e densità più elevata. Considerando che l'emidiaframma destro è più alto di quello sinistro, si comprende come nella proiezione laterale destra esso risulti molto più alto di quello sinistro, mentre nella laterale sinistra l'emidiaframma sinistro appare solo lievemente più alto di quello destro. Nei casi dubbi la bolla gastrica può essere di ausilio, poiché essa è situata subito al di sotto dell'emidiaframma sinistro. Nella proiezione laterale inoltre si può osservare come la parte più elevata delle cupole diaframmatiche sia disposta anteriormente, mentre indietro il diaframma si spinge notevolmente più in basso.

Il contorno del diaframma non è sempre netto e regolare; in alcuni casi infatti esso può essere poliarcurato; cioè lungo il contorno del diaframma si possono osservare una o più bozzature. Sebbene sulla genesi di questo fenomeno si sia largamente discusso, si può dire che nella maggioranza dei casi esso non riveste significato patologico e che può essere indicato come una variante anatomica in rapporto soprattutto con la formazione dei fasci muscolari diaframmatici.

Un'altra variante della normale morfologia radiologica del diaframma è costituita dall'aspetto "dentellato" delle sue parti periferiche. Questo è dovuto al fatto che i singoli fasci diaframmatici, invece di rimanere compatti, si scindono verso la periferia prima di inserirsi sul contorno superiore delle costole. Tale reperto si osserva per lo più nella profonda inspirazione; in condizioni normali comunque esso deve essere indicato come eccezionale, mentre si osserva con frequenza indubbiamente maggiore nelle condizioni patologiche che comportino deformazione o ipertrofia dei fasci muscolari diaframmatici, quali l'enfisema e l'asma. Durante le fasi della respirazione il diaframma presenta ritmici spostamenti in alto e in basso. Nella inspirazione profonda le cupole diaframmatiche si abbassano e tendono a spianarsi, mentre gli angoli costo-diaframmatici si allargano notevolmente; ciò è dovuto non solo all'abbassamento diaframmatico ma anche al sollevamento e alla rotazione in fuori delle coste.

L'ampiezza delle escursioni respiratorie del diaframma è in rapporto con vari fattori, quali:

Il sesso (nell'uomo, in cui prevale la respirazione diaframmatica, i movimenti sono notevolmente più ampi che nella donna, nella quale prevale la respirazione costale),

La posizione del diaframma (quando esso è alto mostra abitualmente escursioni respiratorie più ampie di quando è in basso),

La posizione in cui è esaminato il paziente (nel decubito orizzontale laterale l'emidiaframma del lato su cui è appoggiato il corpo mostra i movimenti della massima ampiezza).

Le escursioni dei due emidiaframmi in condizioni normali sono sincrone e di ampiezza uguale, tuttavia in alcuni casi l'emidiaframma sinistro può mostrare una mobilità lievemente maggiore perché la bolla gastrica offre una resistenza minore di quella del fegato.

Durante la tosse, lo starnuto, l'eruttazione si verifica un movimento del diaframma a scatto verso l'alto, mentre nel singhiozzo, nello sbadiglio e durante le deglutizioni si possono osservare brevi movimenti a scatto verso il basso.

### 3 Definizioni

**L'ernia diaframmatica traumatica** è una particolare forma di ernia caratterizzata dal passaggio diretto di visceri addominali in cavità toracica attraverso una soluzione di continuo prodottasi nel diaframma, secondariamente ad un evento traumatico.

La **paralisi diaframmatica** è una disfunzione temporanea o permanente in cui la forza di contrazione muscolare del diaframma è ridotta o abolita ma senza necessariamente variazioni nella posizione o nella struttura del muscolo.

La **relaxatio del diaframma** è invece una condizione di flaccidità e di rilasciamento con ipotrofia di una parte o di tutto un emidiaframma, il quale però conserva le sue inserzioni normali ed i suoi rivestimenti sierosi. Si distingue pertanto dall'ernia, nella quale il diaframma è attraversato da un viscere addominale a livello di una soluzione di continuo a tutto spessore.

La *relaxatio* viene anche chiamata *eventratio*, oppure diaframma molle; Petit nel 1774 adottò per primo questo termine per indicare genericamente le permanenti sopraelevazioni degli emidiaframmi. Questa denominazione viene riservata da alcuni alle forme congenite della patologia. Pertanto l'*eventratio* si distingue dal semplice innalzamento con immobilità: in tal caso infatti è ancora possibile il recupero funzionale e persino il completo ripristino sia del trofismo muscolare sia della motilità diaframmatica se il danno neuromuscolare è reversibile (3).

Il carattere di estesa atrofia, per cui un emidiaframma si riduce ad una sottile lamina fibrosa, permette di comprendere come siano caratteristici dell'*eventratio* i gradi estremi di innalzamento diaframmatico, quali non si osservano nelle semplici paralisi freniche. Secondo questa nomenclatura la paralisi diaframmatica costituisce l'immediata conseguenza dell'interruzione del nervo frenico, mentre la *relaxatio* e l'*eventratio* sono condizioni che si sviluppano successivamente ma non rappresentano la necessaria evoluzione permanente della patologia.

Secondo alcuni autori invece il termine di "*eventratio*" dovrebbe designare soltanto le forme parziali di atrofia muscolare, in cui una zona limitata del diaframma si sfianca, formando una specie di tasca a convessità superiore: mentre il termine di *relaxatio* sarebbe più appropriato per i difetti generalizzati, dove tutto l' emidiaframma si presenta disteso e diffusamente atrofico (3).

Nella pratica comune spesso i termini di *relaxatio* ed *eventratio* vengono usati come sinonimi specificandone l'estensione con gli aggettivi parziale, totale, circoscritta o diffusa.

### 3.1 Diagnosi differenziale

#### 3.1.1 Eventratio congenita (o vera)



**Figura 8. Eventratio congenita**

L'*eventratio* diaframmatica congenita è una condizione per cui una porzione del diaframma o la sua totalità è permanentemente elevata pur conservando intatte tutte le sue inserzioni. Si differenzia dall'ernia per l'assenza di soluzioni di continuo lungo tutta la sua superficie. Tecnicamente è distinta per eziologia dalla paralisi diaframmatica acquisita anche se si manifesta con le medesime caratteristiche radiologiche e con simili alterazioni neuro fisiopatologiche. La vera eventrazione è infatti un disturbo congenito dovuto ad anomalie di

sviluppo della muscolatura di una porzione (solitamente quella centrale) o di tutto il



diaframma. McNamara (4) ipotizza che il difetto derivi da un'alterazione simile a quella che si realizza nell'ernia di Bochdalek ma in uno stadio di sviluppo più tardivo. Secondo Thomas (5) l'anomalia consiste nell'assenza di migrazione delle cellule muscolari striate dal setto trasverso alla membrana pleuro-peritoneale e dal prematuro ritorno dei visceri nella cavità peritoneale dopo la loro rotazione.

Macroscopicamente il diaframma nell'eventratio si presenta sottile e di aspetto membranoso soprattutto nella parte centrale, mentre le inserzioni circonferenziali al margine costale, allo sterno e alla colonna dorso-lombare mantengono una consistenza muscolare. Come riporta Wright (6) tuttavia è difficile stabilire alla toracotomia o alla toracosopia esplorativa se si tratti di eventratio congenita o di paralisi diaframmatica acquisita in cui il tessuto muscolare è presente in ogni sezione del diaframma, anche quelle interessate da maggiore atrofia; Michelson (7) ha proposto la stimolazione intraoperatoria del nervo frenico per saggiarne la funzionalità in tempo reale.

Dal punto di vista istologico nell'eventratio la porzione di diaframma interessata è costituita da tessuto fibroelastico con fibre muscolari e fasci nervosi raramente presenti in piccoli gruppi e dispersi in varie direzioni; spesso sono presenti anche infiltrati leucocitari. Alterazioni del tutto simili si riscontrano nella paralisi diaframmatica acquisita di vecchia data. Il nervo frenico invece può essere funzionalmente e anatomicamente integro, anche se la sua normalità di conduzione è difficilmente dimostrabile in vivo per la scarsa risposta muscolare. Poiché vi sono anomalie complesse di sviluppo, spesso l'eventratio vera si associa ad altri difetti come l'ipoplasia dell'aorta, il palato ogivale, la trasposizione degli organi addominali e il testicolo ritenuto. Ovviamente vi è un'ipoplasia di sviluppo del polmone dal lato interessato analogamente a quanto si riscontra nelle ernie congenite di voluminose dimensioni.

Nella tabella seguente sono riassunti gli aspetti delle due patologie che indirizzano nella diagnosi differenziale.

	EVENTRATIO VERA	RELAXATIO ACQUISITA
<b>INCIDENZA</b>	Rara	Comune
<b>ETIOLOGIA</b>	Anomalia congenita nella formazione del diaframma	Lesione acquisita (alla nascita o durante la vita adulta) del nervo frenico
<b>ANATOMIA MACROSCOPICA</b>	Margine muscolare normale alla periferia e sottile porzione membranosa eventrata	Atrofia muscolare in ogni parte del diaframma
<b>ANATOMIA MICROSCOPICA</b>	Porzione assottigliata composta di tessuto fibroelastico Nervo frenico normale	Fibre muscolari e fasci nervosi visibili per tutto il diaframma
<b>PRESENTAZIONE CLINICA</b>	<b>Neonati:</b> si può presentare con insufficienza respiratoria; nessuna storia di trauma ostetrico <b>Adulti:</b> sintomi respiratori o gastrointestinali	<b>Neonati:</b> storia di trauma ostetrico quasi sempre presente <b>Adulti:</b> sintomi respiratori o gastrointestinali
<b>DIAGNOSI</b>	Non movimenti paradossi alla fluoroscopia Risposta positiva alla stimolazione elettrica intraoperatoria Pattern restrittivo alla spirometria	Movimenti paradossi Nessuna risposta alla stimolazione elettrica Pattern restrittivo alla spirometria

### **3.1.2 Relaxatio parziale**

È stato osservato che il cedimento circoscritto del diaframma interessa quelle zone del centro tendineo dove di norma già esiste una condizione di minore resistenza. Queste zone si trovano comprese tra le benderelle di Bourguery e tra queste e le inserzioni delle fibre muscolari sul centro tendineo. Anche qui possiamo distinguere relaxatio congenite e relaxatio acquisite. È probabile che fattori congeniti malformativi e fattori acquisiti (aumento di pressione endoaddominale, piccoli traumi etc.) agiscano sinergicamente.

La relaxatio parziale destra è di gran lunga la più frequente. Nel tratto alterato si può impegnare una porzione di fegato o talvolta la flessura epatica del colon. All'esame radiologico l'emidiaframma, appare come una linea sottile, regolare, arcuata, che ad un certo punto si innalza bruscamente formando una specie di grosso diverticolo. La relaxatio parziale di sinistra non solleva particolari problemi diagnostici rispetto a quella di destra. Essa è comunque molto rara. Le forme parziali di eventratio hanno un aspetto pseudo-diverticolare del diaframma, molto simile alle ernie, e quindi espongono chi ne è portatore alle stesse complicanze, sebbene con incidenza più bassa, compreso lo strozzamento più frequente a sinistra dove può coinvolgere lo stomaco, il colon o il tenue.

## **4 Ernia trans-diaframmatica post-traumatica**

Una percentuale variabile dallo 0.8 all'1.6% dei pazienti con politrauma toraco-addominale chiuso presenta una lesione del diaframma. Il picco di incidenza è attorno alla terza decade di vita con un rapporto maschi/femmine di 4:1. Questi dati epidemiologici riflettono sostanzialmente quelli della patologia traumatica in generale. Il trauma chiuso da solo rende conto del 75% di tutte le lesioni diaframmatiche, mentre le ferite penetranti solo del 25%. La maggior parte delle lesioni si localizza a sinistra (69%), mentre in un 15% dei casi sono bilaterali. Complessivamente le ernie diaframmatiche post-traumatiche, a esordio acuto e tardivo, rappresentano il 5% di tutte le forme di ernia diaframmatica.

Indagini di primo livello (Rx-torace, ecografia) hanno una sensibilità diagnostica molto variabile (23-73% a seconda delle casistiche riportate): la ripetizione di tali esami nel corso della degenza o anche in regime ambulatoriale aumenta la resa diagnostica di un ulteriore 25%. Nel caso di sospetto clinico l'esecuzione di indagini di II livello (TC, RM) o anche di III livello (toracosopia) sono giustificate poiché la diagnosi precoce di ernia diaframmatica comporta un netto vantaggio in termini di risultato funzionale, ridotta difficoltà tecnica dell'intervento e complicanze postoperatorie.

La TC convenzionale ha una sensibilità solo discreta nella diagnosi di lacerazione diaframmatica in fase acuta (14-87%): tali valori aumentano a 71-100% con la TC multi-strato e all'85-100% con la RMN che costituisce probabilmente ancora il gold standard tra le metodiche non invasive per la migliore risoluzione di contrasto del diaframma con i tessuti limitrofi (8; 9).

I segni suggestivi di lacerazione diaframmatica sono (10)

- Visualizzazione diretta della soluzione di continuo
- Erniazione intratoracica di visceri addominali con livelli idro-aerei intestinali nel cavo pleurico
- "Segno del collare": restringimento del contenuto erniato attraverso l'orifizio d'ingresso

- Extravasazione di mezzo di contrasto a livello perilesionale (indice di sanguinamento a livello della breccia)
- Aspetto “Pinch-cock” dell’intestino: incisura prodotta in un’ansa intestinale opacata con mdc a livello dell’orifizio erniario

Benché la presentazione tardiva di un’ernia viscerale intratoracica secondaria a traumatismo chiuso o penetrante del torace rappresenti un’evenienza rara, essa è stata una dei primi tipi di ernia diaframmatica descritte<sup>5</sup>. Benché la maggior parte delle rotture diaframmatiche vengano diagnosticate durante il periodo di prima ospedalizzazione, una piccola minoranza (12% circa) sfugge alla diagnosi anche nei pazienti sottoposti a laparotomia esplorativa. Nei traumi penetranti infatti la breccia può essere minimale e non evidenziabile nemmeno con le tecniche di imaging più approfondite; nei traumi chiusi invece spesso l’energia del trauma è tale da causare danni muscolo-scheletrici e neurologici che spesso distolgono l’attenzione da una patologia che dà segni molto sottili di sé in acuto.

Due sono i meccanismi patogenetici ipotizzati nella lacerazione del diaframma: nei traumi frontali la causa più importante è il repentino e marcato aumento della pressione addominale concomitante con una vigorosa contrazione addominale; nei traumi laterali invece è più probabile un effetto dovuto alla deformazione della parete toracica soprattutto a carico dell’area di inserzione del diaframma, che è la parte più mobile.

L’incidenza di questa forma di ernia è marcatamente superiore dal lato sinistro presumibilmente per l’effetto-tampone svolto dal fegato, anche se possono erniare il colon e il piccolo intestino. L’evoluzione clinica delle ernie croniche evolve tipicamente in tre fasi, che sono state ben caratterizzate da Childress (11).

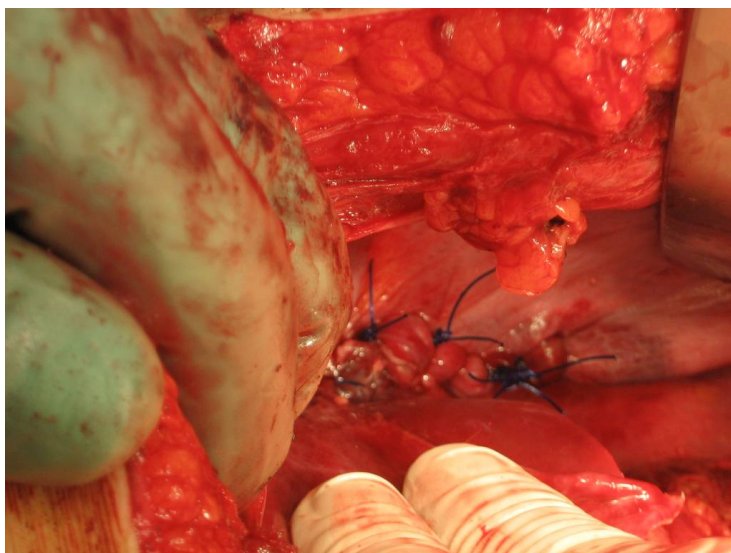
1. Fase acuta: reperti nella norma all’ Rx-torace, nessuna erniazione viscerale
2. Fase latente: periodo generalmente asintomatico o paucisintomatico (sintomi minori suggestivi di occlusione intestinale ricorrente a risoluzione spontanea); questo intervallo può durare da alcuni mesi fino a 45 anni: una Rx-torace effettuata per altro scopo in questa fase permette agevolmente di apprezzare la sopraelevazione dell’emidiaframma e le altre alterazioni polmonari connesse e permette l’intervento chirurgico in elezione prima dello sviluppo dei sintomi.
3. Fase ostruttiva: i sintomi di ostruzione intestinale diventano preponderanti e non più transitori, fino ad arrivare a quadri di *multi-organ failure* (MOF) dovuta a ischemia intestinale da infarto venoso.

La diagnosi iniziale deve essere sempre sospettata alla Rx in presenza di livelli idro-aerei multipli (espressione della presenza di intestino) proiettantesi al di sopra del profilo diaframmatico: la diagnosi può venire facilitata da studi con contrasto di bario.

Per quanto riguarda il trattamento chirurgico, una differenza fondamentale deve essere tenuta presente: in questo tipo di ernie, essendo prodotte da una soluzione di continuo a tutto

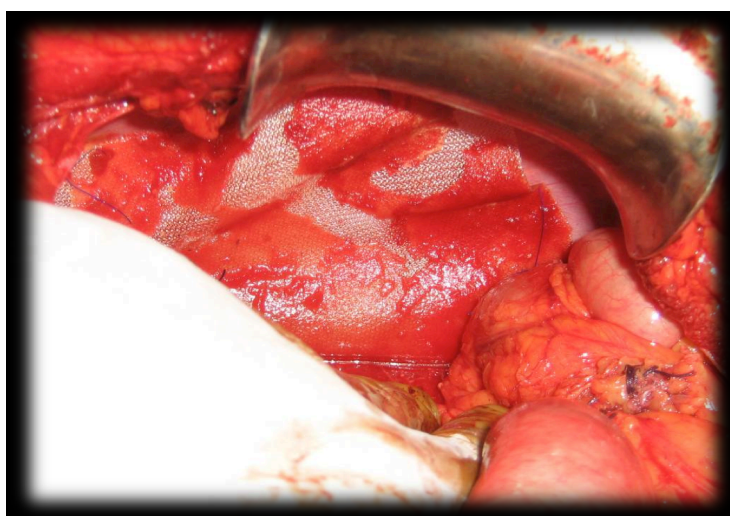
---

<sup>5</sup> Sennertus ne parla nel 1541; Ambroise Pare nel 1579 la riporta come causa di morte per ostruzione e gangrena del colon in un capitano d’artiglieria che aveva subito un trauma penetrante dell’emidiaframma destro 8 mesi prima



spessore del diaframma, non esiste un sacco erniario anatomicamente definito che possa costituire un piano di clivaggio con gli organi erniati, la cui riduzione in addome va pertanto effettuata rigorosamente per via toracotomica, accesso che permette un miglior controllo durante la viscerolisi. Mentre in acuto quindi la laparotomia è sempre preferibile, anche per l'esplorazione degli altri visceri addominali, nelle forme inveterate può essere eventualmente richiesta solo ove si presenti la necessità di effettuare la resezione di un tratto ischemico di intestino. Le lesioni diaframmatiche di destra invece sono di solito approcciate sempre in toracotomia sia nella fase acuta che cronica per le migliori possibilità di accesso all'area da suturare, naturalmente solo dopo aver escluso traumi epatici di interesse chirurgico.

Per quanto attiene alla tecnica chirurgica, la riparazione mediante sutura diretta dei lembi con punti staccati a tutto spessore di materiale non riassorbibile è quasi sempre possibile; nelle ernie ampie e di vecchia data tuttavia la retrazione dei lembi può rendere molto arduo il loro riavvicinamento per cui, anziché ottenere un diaframma estremamente teso e sostanzialmente fisso (che interferirebbe con la ventilazione) si preferisce l'uso di protesi non riassorbibili (es. reti di Marlex, Teflon o Prolene).



**Figura 10** Posizionamento di una rete protesica

## **5 Paralisi diaframmatica e relaxatio**

### ***5.1 Eziologia della paralisi diaframmatica***

La paralisi diaframmatica è dovuta a un danno a un qualsiasi livello del nervo frenico, delle sue radici spinali cervicali (da C2 a C4) e dei motoneuroni dei corni anteriori del midollo spinale. Le cause pertanto vanno distinte in cause locali che determinano deficit periferici e relativamente selettivi del nervo frenico e cause sistemiche che determinano deficit neurologici polidistrettuali. Di minore importanza sono le miopatie.

Le cause di danno al nervo frenico sono riportate nell'elenco seguente (12):

#### **NEUROPATIE**

- Lesioni del sistema nervoso centrale
- Sclerosi laterale amiotrofica
- Sclerosi multipla
- Sezione del midollo spinale
- Poliomielite
- Spondilosi cervicale
- Lesioni del sistema nervoso periferico
- Sindrome di Parsonage-Turner
- Sindrome di Guillain-Barré
- Amiotrofia nevralgica idiopatica
- Neuropatia periferica secondaria a diabete
- Polineuropatia infiammatoria demielinizzante cronica
- Disfunzione del nervo frenico
- Danno da ipotermia e da stiramento durante la chirurgia cardiaca
- Trauma chiuso
- Tumori, aneurismi, compressione da gozzo tiroideo
- Neuropatia frenica post virale
- Manipolazioni chiropratiche cervicali

#### **MIOPATIE**

- Distrofia muscolare di Limb-girdle
- Deficit di maltasi
- Ipotiroidismo o ipertiroidismo
- Dermatomirosite
- Lupus eritematoso sistemico
- Connettivite mista
- Malnutrizione
- Deficit di vitamine B6 e B12
- Amiloidosi
- Miopatia idiopatica

Gli interventi di chirurgia cardiaca e toracica rappresentano la causa più frequente: il danno in questi casi può derivare dalla transezione completa (accidentale o di necessità negli interventi oncologici sul mediastino), stiramento, stress termico (uso improprio dell'elettrocauterio monopolare, ipotermia locale durante la cardioplegia). L'incidenza di lesioni del nervo frenico in una casistica di 891 pazienti pediatrici riportata da Zhao (13) è del 2.1%: una significativa maggiore incidenza è stata osservata negli interventi di legatura del dotto arterioso di Botallo, nella settotomia atriale e nell'anastomosi tra circolo venoso sistemico e arteria polmonare (intervento di Fontan). Nell'adulto invece la causa più comune era il danno termico da freddo indotto per la miocardioprotezione (73% dei casi) motivo per cui l'ipotermia topica è stata abbandonata. La vicinanza del nervo frenico all'arteria mammaria interna lo mette a rischio durante il prelievo di quest'ultima: in questo caso il danno si realizza per stress termico da dissezione con cauterio o da stiramento (14).

La paralisi idiopatica osservata in una discreta percentuale negli adulti è più frequente a destra e può risultare da un'infezione virale non diagnosticata (15).

Il trauma toracico chiuso è una rara causa di lesione del nervo frenico che si realizza presumibilmente per un danno da stiramento: la relazione temporale tra l'evento traumatico e l'insorgenza dei sintomi, l'evoluzione progressiva del quadro radiologico e l'assenza anamnestica di altri possibili fattori causali sono i criteri di attribuzione del nesso causa-effetto. È possibile che nel trauma toracico chiuso l'interruzione delle fibre possa avvenire a un livello più periferico, ovvero alle branche di divisione del nervo frenico: la distribuzione di tali branche è stata studiata da Turgut et al. (16) nei conigli, dove, oltre alla distribuzione delle principali diramazioni nervose è emerso che tali rami nervosi non hanno un decorso tortuoso come a livello di altre strutture ad elevata elasticità come la lingua: questo comporta che nei traumi chiusi che producono forze di tensione sul diaframma, il limite di elasticità del nervo viene più facilmente raggiunto o superato.

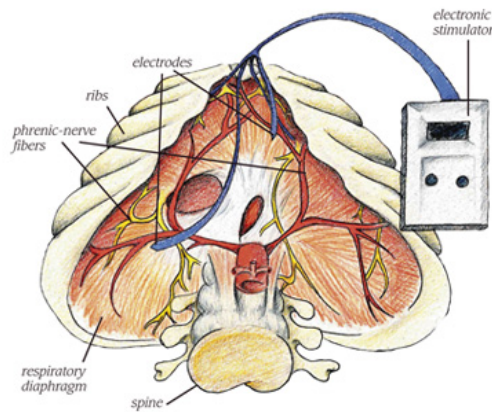
Come nota storica, si ricorda che il danno deliberato del nervo frenico era un tempo impiegato per la collasso terapia nella tubercolosi polmonare: tuttavia il danno, che intenzionalmente doveva essere transitorio, esitava in una paralisi totale permanente nel 20% dei casi e in una marcata debolezza diaframmatica nel 50%. Il blocco intraoperatorio veniva in passato utilizzato anche nell'esofagectomia con esofagogastrostomia allo scopo di diminuire la tensione sull'anastomosi<sup>6</sup>.

Nonostante indagini diagnostiche complete, l'eziologia rimane spesso sconosciuta: Piehler (17) in un'ampia casistica retrospettiva di 247 pazienti con sovrarelevazione del diaframma valutati presso la Mayo Clinic tra il 1960 e il 1980 riporta una notevole percentuale di pazienti (57%) in cui la valutazione iniziale non ha condotto a una diagnosi. In questa sottocoorte di pazienti (n=142) l'eziologia è stata individuata in soli 6 pazienti (5 affetti da neoplasia, 1 da patologia neurodegenerativa) durante un follow-up variabile da 5 a 20 anni. Da ciò l'Autore conclude che la genesi neoplastica della paralisi diaframmatica classificata come idiopatica è improbabile come improbabile è il recupero funzionale spontaneo.

---

<sup>6</sup> Attualmente il blocco temporaneo della funzionalità del nervo frenico con iniezione intraoperatoria di anestetico locale trova ancora una limitata applicazione nelle resezioni polmonari maggiori allo scopo di diminuire il volume del cavo pleurico e impattare le micro-fistole pleuro-parenchimali in modo da ridurre la perdita aerea.

È tuttora discusso se la sezione del nervo frenico e la conseguente paralisi diaframmatica evolvano invariabilmente in una vera “eventratio” (o “relaxatio”) diaframmatica. Affinché ciò avvenga necessita probabilmente una particolare predisposizione del diaframma come la lassità delle sue componenti connettivali altrimenti non si spiegherebbe il numero relativamente esiguo di eventrazioni osservate dopo gli interventi di frenicoexeresi, un tempo eseguiti su vasta scala nei pazienti affetti da tubercolosi polmonare.



**Figura 11. Pacing diaframmatico**

richiede un treno di diversi impulsi di corrente in rapida successione al fine di stimolarne la contrazione. I requisiti per il *pacing* sono: nervo frenico intatto e diaframma funzionante. Quindi è necessaria una accurata valutazione di entrambi le componenti prima di impiantare il dispositivo. I due maggiori campi di utilizzo del *pacing* sono: l'ipoventilazione centrale alveolare e la tetraplegia. La prima è causata da una diminuita risposta da parte del midollo all'ipossia e all'ipercapnia per compromissione del *drive* respiratorio. La seconda è causata soprattutto da un trauma che coinvolge il midollo spinale cervicale. Quei pazienti in cui la lesione è al di sopra del livello C3 traggono maggior beneficio dal *pacing*, perché il danno al di sopra delle radici da C3 a C5 mantiene una completa integrità del nervo frenico. I risultati a lungo termine del *pacing* diaframmatico dimostrano la sua utilità quando applicato alle suddette corrette circostanze (19).

L'importanza di riconoscere l'eziologia ove possibile risiede nella scelta terapeutica: pazienti con disfunzione bilaterale da danno a carico del primo motoneurone possono giovare del *pacing* diaframmatico piuttosto che della plicatura (18). Il *pacing* è un dispositivo semi-impiantabile che fornisce stimoli elettrici al nervo frenico così da far contrarre il diaframma. Al contrario del cuore, il diaframma non è un sincizio elettrico e quindi

## 5.2 Fisiopatologia

Nei neonati la paralisi diaframmatica, anche unilaterale, è quasi sempre sintomatica dal momento che i muscoli intercostali e quelli inspiratori accessori non contribuiscono per più del 50% alla meccanica respiratoria. Per motivi sconosciuti tuttavia non c'è una correlazione tra entità radiologica della patologia e sintomi. Nei neonati fattori che aggravano la clinica sono il decubito obbligato in posizione supina e la maggiore mobilità del mediastino che si sposta verso il lato sano attratto dalla depressione intrapleurica, diminuendo ancora di più la capacità vitale. Il ridotto calibro delle vie aeree, la mancanza di tosse e di meccanismi efficaci di clearance muco-ciliare predispongono infine all'ostruzione bronchiale tanto che l'atelettasia polmonare ha una genesi mista, ostruttiva e compressiva.

Negli adulti senza comorbidità cardiorespiratorie, l'escursione diaframmatica può contribuire da un 30% a un 60% del Volume Corrente (Tidal Volume). Con la paralisi unilaterale c'è un decremento pari al 20-30% della capacità vitale e della Ventilazione Massima Volontaria (MVV) e una riduzione del 20% nella diffusione del CO (DLCO) dovuto all'atelettasia concomitante (il valore risulta infatti nella norma se corretto per la ventilazione alveolare, cioè

per i volumi polmonari accessibili). Ne risulta una ipossiemia e talvolta anche un'ipercapnia. Nelle paralisi diaframmatiche croniche bilaterali in cui la massa polmonare atelettasica è significativa la vasocostrizione delle arteriole polmonari che si realizza per l'autolimitazione su base ipossica del flusso polmonare alle aree non ventilate può causare ipertensione polmonare. La correlazione a lungo termine con il cuore polmonare cronico tuttavia è solo ipotizzata finora (20). Nelle paralisi di sinistra vi può essere anche un reflusso gastroesofageo sintomatico, per l'alterazione da stiramento della giunzione freno-esofagea a livello del cardias. Gli effetti della postura sui volumi polmonari, sulle pressioni nelle vie aeree e sullo scambio dei gas in questi pazienti sono noti fin dal 1979 per merito di Clague e Hall (21) che avevano rilevato una diminuzione del 19% nella paralisi destra e del 10% nella paralisi sinistra passando dall'ortostatismo al clinostatismo: a tali alterazioni corrispondevano una diminuita capacità di scambio dei gas evidenziata dalla caduta della PaO<sub>2</sub> media.

Una ridotta percentuale di pazienti (per lo più con paralisi sinistra) mostra invece una clinica dominata da sintomi di carattere gastroenterico dovuti alla rotazione del fondo gastrico o addirittura al completo volvolo dello stomaco con infarto venoso e ostruzione dell'efflusso. Nei neonati e nei bambini sintomi comuni includono il rigurgito e la necessità di frammentare i pasti, mentre negli adulti si può osservare meteorismo, eruttazione, nausea e vomito, pirosi gastrica, dispepsia, dolori epigastrici e borborigmi metallici.

L'anomalia gastrica nota come "stomaco a cascata" è probabilmente legata ad un'alterazione dei rapporti anatomici tra il giunto esofago-cardiale e il fondo gastrico. Questa condizione si associa con relativa frequenza alla *sindrome di Roemheld*, costituita da sovradistensione dello stomaco, ascensione forzata del diaframma a tachicardia. All'origine di tale disturbo viene supposta una strettezza eccessiva dell'angolo gastroesofageo, così che la valvola cardiaca non si rilascia sotto la pressione della bolla gastrica e l'eruttazione diventa impossibile. I medesimi disturbi possono prodursi, per intuitive ragioni, in conseguenza di un'eventrazione diaframmatica. Ai sintomi di sovradistensione gastrica e colica e alla tachicardia può aggiungersi la dispnea per insufficienza di ventilazione polmonare. La rotazione della grande curvatura dello stomaco verso l'alto induce nella rete venosa gastrica disturbi circolatori di carattere congestizio che sono all'origine di gastrorragie.

## 6 Semeiotica del diaframma

Il sintomo principale lamentato dal paziente con disfunzione dei muscoli respiratori è la dispnea e ortopnea (cioè comparsa o aggravamento della dispnea in posizione supina): per questo motivo l'origine cardiogena del loro disturbo viene frequentemente sospettata in prima istanza, anche nel caso di pazienti giovani con basso rischio cardiovascolare. Tale sospetto si traduce spesso in una lunga batteria di esami diagnostici che possono arrivare anche al cateterismo cardiaco prima emerga la reale natura della patologia.

Tuttavia un attento esame obiettivo può rivelare sfumature che possono far sospettare un'alterazione primitiva o secondaria della funzione dei muscoli respiratori. Ad esempio, i pazienti con paralisi diaframmatica bilaterale tendono a presentare immediatamente l'ortopnea, che invece insorge dopo un periodo di tempo variabile nello scompenso ventricolare sinistro, poiché l'edema interstiziale polmonare che si realizza per l'aumentato ritorno venoso al cuore destro e il mismatch di gittata tra ventricolo destro e sinistro impiega alcuni cicli cardiaci per realizzarsi. La frequenza respiratoria basale è spesso aumentata, anche



in condizioni di riposo e spesso è presente e visibile un impiego dei muscoli respiratori accessori per supplire alla carenza del diaframma nel generare, attraverso l'espansione delle cavità pleuriche, la pressione transpolmonare negativa che produce l'atto inspiratorio. Allo stesso modo si può osservare una retrazione paradossa della parete addominale durante l'inspirazione poiché il diaframma è incapace di produrre con il suo abbassamento l'aumento di pressione endo-addominale che fa estroflettere la parete. Al contrario invece, la pressione intratoracica negativa, generata dalla contrazione dei muscoli intercostali, degli scaleni ed eventualmente anche degli altri muscoli accessori, trascina verso l'alto il diaframma. Questo movimento paradossale può essere meglio notato in posizione supina poiché in ortostasi si realizza come tentativo di compenso un impegno dei muscoli espiratori fino a giungere al di sotto della capacità funzionale residua polmonare: durante l'inspirazione successiva il rilassamento dei muscoli della parete addominale maschera la risalita del diaframma e, per la forza di gravità il diametro addominale anteroposteriore può aumentare. Secondo Michelson (7) uno dei segni obiettivi più specifici della paralisi del diaframma è il segno di Hoover, che consiste nell'aumentata escursione laterale del margine costale dovuta all'azione dei muscoli intercostali non controbilanciata da quella del diaframma che con la sua contrazione dovrebbe avvicinare il margine costale alla linea mediana.

Soprattutto in caso di paralisi diaframmatica bilaterale, l'escursione inspiratoria della gabbia toracica in clinostatismo è ridotta poiché la parziale dislocazione dei visceri addominali in direzione craniale, favorita dalla forza di gravità e dalla scarsa resistenza opposta dalle cupole diaframmatiche, aumenta la distensione della gabbia toracica. Questa condizione, spostando il punto di equilibrio nella curva di compliance toraco-polmonare verso la parte piatta aumenta il lavoro muscolare necessario a espandere la gabbia toracica, fattore che accentua la percezione di dispnea come si verifica anche nell'enfisema polmonare.

Questi reperti clinici non sono ovviamente sempre ben definiti e presenti: nelle paralisi diaframmatiche unilaterali ad esempio possono essere sfumati o addirittura assenti, pur in presenza di una dispnea per sforzi fisici anche lievi. La concomitanza di altre condizioni patologiche come la broncopatia cronica ostruttiva e i disordini neurogeni centrali possono modificare sia la frequenza che il pattern respiratorio.

I reperti obiettivi del torace evidenziano in questi casi ottusità alla base polmonare interessata, con fremito vocale tattile ridotto/assente e murmure vescicolare abolito: l'insieme di questi reperti non sempre però è in grado di permettere la diagnosi differenziale con il versamento pleurico e l'atelettasia, che peraltro coesiste frequentemente nella paralisi diaframmatica.

### **6.1 Origine della dispnea: la *fatigue* muscolare**

E' ormai ampiamente accettato che la prolungata attività muscolare provochi una riduzione della forza massimale (o, in altre parole, della velocità di accorciamento delle fibre muscolari). Si definisce affaticamento muscolare (*muscle fatigue*) l'incapacità di generare una forza di contrazione muscolare dopo esercizio prolungato, incapacità che però si risolve dopo un periodo variabile di riposo. La *task failure* invece rappresenta l'incapacità dei muscoli respiratori di mantenere un lavoro prefissato, ovvero generare la forza necessaria a sostenere la normale ventilazione alveolare con un adeguato volume corrente. La *fatigue* generalmente precede la *task failure*, mentre non è necessariamente seguita da essa. In entrambi i casi si riscontra in vitro un aumento della concentrazione intracellulare di fosfato inorganico e di ioni

idrogeno che abbassano il pH e la capacità degli enzimi di generare l'ATP. Vi sono recettori muscolari, denominati recettori J, che sono sensibili a queste variazioni bioumorali e partecipano sia alla percezione della *fatigue* sia ai meccanismi regolatori che permettono, attraverso un'ipoventilazione permissiva temporanea, di evitare il danno muscolare.

La ripetizione di contrazioni muscolari in uno stato di affaticamento muscolare induce, nell'arco di ore in un danno muscolare che coinvolge il sarcolemma o il sarcoplasma. Il recupero da questa condizione richiede invece diversi giorni e conduce, assieme alla riparazione, a un rimodellamento muscolare che comporta una variazione del tipo di proteine contrattili e strutturali. L'attività respiratoria infatti è mantenuta primariamente dalle fibre di tipo I che hanno un metabolismo strettamente aerobico: da sole queste fibre non producono più del 30% della forza di contrazione massimale ma sono in grado di sostenere lo sforzo per periodi prolungati di tempo. Al di sopra del 40-50% della forza di contrazione massimale la perfusione ematica della massa muscolare è limitata e l'apporto di ossigeno e lo smaltimento dei prodotti catabolici viene meno. Forze di contrazione e valori di tensione muscolare inferiori permettono l'adeguata perfusione delle fibre di tipo I che sostengono il breathing task (lavoro muscolare necessario per la respirazione). La composizione chimica dell'interstizio muscolare (es. potassio, ioni idrogeno) dà origine a segnali neurogeni diretti al centro respiratorio (22).

## 7 Diagnostica strumentale

### 7.1 Radiodiagnostica convenzionale

La Radiografia del torace, benché presenti una scarsa accuratezza diagnostica in relazione a questa patologia per il considerevole numero di falsi positivi e falsi negativi, rappresenta l'indagine di primo livello eseguita dai pazienti con paralisi diaframmatica e più in generale con dispnea. Il segno principale consiste nella sopraelevazione della cupola diaframmatica; tuttavia la mancanza di questo non esclude la patologia: Mier-Jedrzewicz (23) studiando 30 pazienti con pressioni transdiaframmatiche alterate ha riportato che solo 5 di essi avevano un emidiaframma sollevato, per cui nel caso di sospetto clinico persistente è indicato ripetere la radiografia del torace dopo alcune settimane o proseguire con test di II livello. La positività della radiografia è infatti condizionata anche dal momento di esecuzione, in altre parole dall'intervallo di tempo tra la sua esecuzione e la paralisi del nervo frenico.

L'esame del tubo digerente dimostra la situazione alta intratoracica dello stomaco e delle anse intestinali. Generalmente lo stomaco appare a forma di U capovolta o a ferro di cavallo, con la grande curva accollata al diaframma col quale si confonde, e la piccola curva in basso. La bolla gastrica è raccolta in corrispondenza del corpo dello stomaco e sovrasta due tasche orientate in senso antero-posteriore. Lo stomaco si riempie dall'indietro all'avanti. Alcune volte si ha invece l'immagine "a cascata" con una tasca superiore più piccola, dalla quale la sostanza baritata scende in maniera caratteristica in un'altra tasca inferiore più grande. Nelle relaxatio di destra è da ricordare la possibilità della interposizione, tra il fegato e il diaframma, del colon (*sindrome di Chilaiditi*) (8).

Nell'elenco seguente sono riportate le principali cause di sovrarelevazione del diaframma.

#### **UNILATERALE**

Perdita di volume (atelettasia, collasso lobare, resezione parziale di un polmone, fibrosi polmonare, ipoplasia congenita)

Eventratio

Patologie addominali (stomaco o colon dilatato, epatomegalia, splenomegalia, ascesso sub frenico)

Apparente (versamento pleurico sottopolmonare, grande massa pleurica, ernia diaframmatica)

Frenoplastica

### **BILATERALE**

Perdita di volume ( inspirazione sub ottimale, posizione supina, atelettasia, resezione polmonare, fibrosi polmonare)

Eventratio

Effetto massa addominale (obesità, gravidanza, marcata dilatazione dell'intestino, ascite, epatosplenomegalia, grandi tumori addominali)

Versamento pleurico sottopolmonare

Malattie neuromuscolari (tetraplegia, sclerosi multipla, sclerosi laterale amiotrofica, sindrome di Guillain-Barrè, miastenia gravis, sindrome di Lambert-Eaton, distrofia muscolare, miopatia da steroidi o da alcool, rabdomiolisi)

Malattie del tessuto connettivo (artrite reumatoide, sclerodermia, lupus eritematoso sistemico, spondilite anchilosante, polio miosite)

Disordini endocrini e metabolici (ipotiroidismo, ipertiroidismo, morbo di Cushing, ipokaliemia, ipofosfatemia, ipomagnesemia, alcalosi metabolica)

La perdita di volume polmonare (secondaria a atelettasia, fibrosi post-attinica, resezione polmonare o ipoplasia congenita) si accompagna in genere ad altri segni peculiari come lo shift mediastinico omolaterale e il restringimento degli spazi intercostali. L'empima cronico e il mesotelioma possono incarcerare il polmone e causare una sindrome restrittiva ma in questo caso le alterazioni pleuriche si associano all'elevazione del diaframma e sono anzi preponderanti rispetto a quest'ultima.

L'eventratio vera è un'altra causa di frequente riscontro tra quelle di sovraelevazione dell'emidiaframma: pur trattandosi di un'anomalia congenita dovuta a incompleta migrazione delle cellule mioblastiche a livello della membrana pericardio-peritoneale, la sua incidenza aumenta con l'età, rendendo spesso difficile la diagnosi differenziale con la paralisi diaframmatica sulla base della sola radiografia. Un elemento di diagnosi differenziale è che l'eventrazione a volte è limitata a una porzione del diaframma, solitamente quella anteromediale destra, risultando in un profilo della cupola con doppia convessità di diverso raggio in una delle due proiezioni del radiogramma. Una eventrazione completa del diaframma si presenta invece come una sovraelevazione uniforme, difficilmente distinguibile dalla paralisi del nervo frenico sulla base dei soli reperti radiologici, sia statici che dinamici.

Il versamento pleurico sottopolmonare può mimare una sovraelevazione del diaframma: il sospetto in questo caso è dato dallo spostamento laterale della cupola apparente del diaframma con oblitterazione del seno costo-frenico omolaterale e, a sinistra, un'aumentata distanza tra la bolla gastrica e la cupola apparente. Una radiografia in proiezione laterale sec. Essen è in grado di dirimere il dubbio se il versamento è mobile.

Condizioni patologiche addominali come tumori epatici di grandi dimensioni, ascessi subfrenici o distensione gassosa dello stomaco o del colon sono cause potenziali di sovraelevazione unilaterale.

La causa più frequente di sovraelevazione bilaterale è invece l'aumentata pressione addominale che si può riscontrare nell'obesità, nella gravidanza, nell'ascite e nel meteorismo intestinale. Più rare sono le medesime condizioni che causano sovraelevazioni monolaterali. La causa intratoracica più frequente rimane la perdita di volume secondaria ad atelettasia, resezione polmonare bilaterale o fibrosi.

## ***7.2 Tecniche di imaging dinamico***

La **fluoroscopia** è il metodo più semplice, rapido e pratico per accertare sotto visione diretta il movimento del diaframma. Alternativa valida è l'ecografia del torace che permette di ottenere le stesse informazioni con il vantaggio di non esporre il paziente a radiazioni. La cine-RMN è un esame molto dettagliato che però richiede tempi di esecuzioni e costi superiori. La comparazione tra due radiogrammi statici eseguiti in inspirio ed espirio è invece poco sensibile perché è alquanto operatore e paziente-dipendente.

Nella maggior parte degli studi l'escursione delle cupole diaframmatiche misurata durante gli atti respiratori va da 3 a 5 cm (range: 2-10). Escursioni tra 2 e 3 cm sono di riscontro abbastanza frequente in pazienti con normale capacità vitale e tolleranza allo sforzo. Anche la diversa escursione delle due cupole è comune fino a una differenza di 1,5 cm. Il movimento asincrono del diaframma con gli atti respiratori va sempre considerato patologico invece. La fluoroscopia viene eseguita a paziente in ortostatismo ma è possibile effettuarla anche in clinostatismo, dove la mancanza del contributo dato dalla forza di gravità all'abbassamento del diaframma può aumentare la sensibilità del test. La sensibilità della fluoroscopia è fortemente condizionata dalla presenza di parenchima polmonare ventilato a contatto col diaframma per avere il necessario contrasto di densità che ne permetta la visione. Patologie infiammatorie come la polmonite, la pleurite, il versamento pleurico, la peritonite e l'ascesso subfrenico consigliano quindi di rimandare l'esame finché non siano state risolte.

La cine-RMN necessita di hardware di 3 Tesla per generare i campi magnetici che permettano l'acquisizione ripetuta a intervalli non superiori a 1 secondo in un singolo piano durante la respirazione. I vantaggi della cine-RMN, che ne motivano l'utilizzo principale nello studio della contrazione delle camere cardiache, comprendono il campo di visibilità più ampio, la misurazione più precisa delle distanze e la possibilità di vedere il movimento di segmenti del diaframma in multipli piani (frontale, sagittale, assiale), piuttosto che il punto più alto raggiunto dalla cupola diaframmatica come avviene con la fluoroscopia che fornisce solo una proiezione di tutti i piani in uno unico frontale. Gli svantaggi sono la limitata risoluzione temporale (non più di 3-4 immagini/s), costi e tempi di acquisizione e il decubito supino obbligato del paziente.

L'**ecografia** ha il vantaggio della portabilità dello strumento, dei ridotti costi e tempi di acquisizione; inoltre permette di distinguere il diaframma dal versamento pleurico e dalle aree di consolidamento polmonare, che oscurano il margine del diaframma alla fluoroscopia. Tuttavia fornisce un campo di visione limitato, non permette di effettuare misurazioni precise e soprattutto a sinistra, l'immagine del diaframma è mal definita per l'interposizione di visceri a contenuto aereo (polmone, stomaco e intestino).

Nella paralisi unilaterale l'emidiaframma patologico mostra un movimento paradossale di sovrالعlevazione durante l'inspirazione e abbassamento durante l'espirazione, seguendo passivamente l'andamento della pressione intratoracica prodotta dai muscoli intercostali e dai muscoli respiratori accessori. Con la prova di Glenard e con quella di Valsava si ha una notevole risalita della cupola diaframmatica, mentre il contrario avviene nella prova di Muller. Non è infrequente osservare tuttavia che nelle inspirazioni massimali anche un diaframma denervato possa mostrare un certo appiattimento se non addirittura un abbassamento visibile che deriva però dallo stretching passivo indotto dall'espansione della gabbia toracica su cui è inserito circonferenzialmente il diaframma. Lo "sniff test" (inspirazione forzata massimale attraverso le coane nasali) è una manovra che aumenta la resa diagnostica e permette la diagnosi differenziale tra debolezza e paralisi del diaframma (24). Tale manovra infatti genera rapidi e marcati incrementi della depressione intratoracica per cui un movimento paradossale di 2 cm o più è considerato altamente suggestivo di paralisi diaframmatica. E' raccomandabile eseguire sempre l'esame in posizione supina poiché l'eliminazione del fattore rappresentato dalla forza di gravità smaschera un meccanismo di compenso che spesso attuano questi pazienti: esso consiste nella contrazione della muscolatura della parete addominale durante l'espirazione per raggiungere volumi polmonari inferiori alla normale capacità funzionale residua (allo scopo di recuperare in parte la diminuita capacità vitale); ciò fa sì che durante l'inspirazione, il rilassamento di tali muscoli fa diminuire la pressione addominale e questo controbilancia la negatività della pressione intratoracica in misura variabile così che il diaframma in alcuni casi può abbassarsi. D'altra parte occorre valutare con attenzione che il movimento verso l'altro non derivi da quello di tutta la gabbia toracica per l'attivazione massiccia dei muscoli respiratori accessori nei soggetti che compiono lo sniff test in maniera particolarmente intensa. Oppure che l'immobilità del diaframma non dipenda da una condizione di debolezza del soggetto che non è in grado di compiere la manovra correttamente, oppure dalla presenza di enfisema polmonare che determina iperinflazione del torace e abbassamento del diaframma che permane anche in inspirazione.

Pur con tutti gli accorgimenti del caso, Lisboa e coll. (25) riportano nella fluoroscopia un tasso di falsi positivi del 40% sottoponendo i pazienti alla misura della P<sub>lmax</sub>: essi ipotizzano che talvolta l'ipertrofia dell'emidiaframma controlaterale e l'aumentata rigidità di quello paretico possa spiegare le normali pressioni registrate. Con la registrazione della P<sub>di max</sub> infatti, che come vedremo è più specifica, il tasso di falsi positivi si riduce al 27%.

### **7.3 Spirometria**

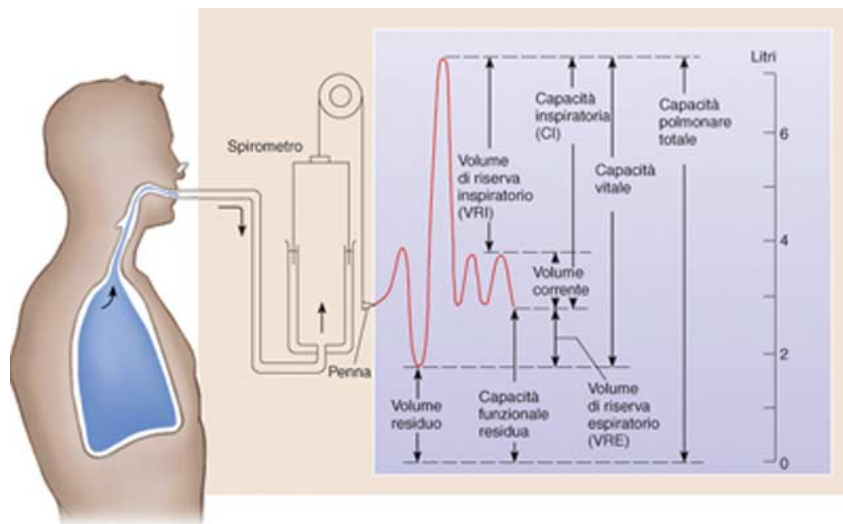


Figura 12. Spirometria con volumi e capacità polmonari

La misurazione dei volumi statici e dei flussi respiratori, benché non sia un esame specifico per questo tipo di patologia mostra un quadro abbastanza caratteristico, soprattutto se l'esame viene ripetuto in clinostatismo (26). In ortostatismo l'alterazione principale consiste nella diminuzione della FVC e dell'IRV (Volume di riserva inspiratoria) in particolare. Durante la respirazione normale i pazienti tendono a ventilare a più bassi valori di Volume Residuo (che è infatti ridotto a meno della concomitanza di altre patologie polmonari come la BPCO), pur mantenendo un Tidal Volume pressoché normale. Il FEV1 è ridotto ma non in misura marcata: la riduzione è dovuta in questo caso alla diminuzione globale di tutti i volumi polmonari con conseguente collasso espiratorio delle piccole vie aeree. I valori quindi configurano una sindrome restrittiva con un indice di Tiffenau sostanzialmente conservato. Queste alterazioni sono spesso non significative nei soggetti giovani per il buon compenso controlaterale ma lo diventano in maniera eclatante se l'esame viene ripetuto in clinostatismo, in cui è soprattutto la FVC a diminuire.

#### 7.4 Pressione massima inspiratoria

Un altro metodo indiretto di misurazione della forza prodotta dal diaframma è la misura della pressione inspiratoria massima registrata nelle vie aeree attraverso la bocca (MIP o PI max). Black e Hyatt (27) raccomandano che la misurazione della MIP venga fatta attraverso lo spirometro a volumi polmonari prossimi al volume residuo dopo un'espirazione massimale. Il paziente effettua un'inspirazione forzata massimale contro un boccaglio chiuso o con una piccolissima apertura e l'entità della depressione prodotta viene misurata da un manometro o da un trasduttore di pressione. Dal momento che il flusso durante lo sforzo è nullo o irrilevante, si assume che non ci sia nessun gradiente tra la pressione misurata nel boccaglio e quella misurata negli alveoli. Allo stesso modo, poiché in presenza di un flusso aereo trascurabile non vi è modificazione dei volumi polmonari, la variazione della pressione alveolare corrisponde con buona approssimazione alla variazione della pressione intrapleurica.

Questo test richiede una buona collaborazione da parte del paziente: se esso chiude la glottide infatti la pressione misurata alla bocca non corrisponde più a quella alveolare il test può risultare falsamente positivo. Altre volte invece i pazienti possono produrre pressioni negative molto intense chiudendo la glottide e operando una suzione con i muscoli del faringe e quelli della bocca, producendo falsi negativi. Il motivo per cui viene creata una piccola apertura nel boccaglio è proprio per introdurre volontariamente una perdita nel circuito: in

questo modo, se la glottide rimane aperta, il piccolo flusso aereo non è in grado di modificare significativamente il volume polmonare mentre se la glottide è chiusa, il piccolo volume della cavità orale viene rapidamente aumentato con una diminuzione tangibile della pressione misurata. Come avviene per la Pdi, la MIP prodotta varia in relazione inversa al volume polmonare, perciò nei pazienti con enfisema polmonare e aumento della TLC (Capacità Polmonare Totale) il test può restituire valori falsamente positivi.

Un altro fattore paziente-dipendente è lo sforzo prodotto, che è soggettivo. Aldrich (28) ha studiato 10 pazienti sani a cui è stato chiesto di effettuare inspirazioni con sforzo massimale e sottomassimale in uguale numero (50%): i coefficienti di variazione tra sforzo massimale e submassimale non sono risultati statisticamente significativi e vi è un'ampia sovrapposizione tra i range di depressione inspiratoria nei due tipi di sforzo. Ciò rende il test non facilmente riproducibile e in particolare ne abbassa il valore predittivo positivo: una bassa MIP può infatti derivare da uno sforzo massimale inadeguato. È utile riportare contestualmente nei risultati anche la MEP (Pressione massima espiratoria), poiché essendo meno selettiva della MIP, una sua alterazione può esprimere una debolezza muscolare generalizzata di cui quella diaframmatica contribuisce solo in parte al deficit della performance respiratoria (29).

## **8 Diagnostica invasiva**

### ***8.1 Elettromiografia***

Come avviene per gli altri muscoli striati, anche l'attività del diaframma può essere registrata con l'elettromiografia. Gli elettrodi registranti devono essere posizionati a minore distanza possibile dalle fibre muscolari. Il metodo diretto di registrazione fa uso di aghi inseriti nel margine sottocostale o nell'ultimo spazio intercostale, proprio al di sotto della riflessione pleurica. Con questa metodica Bolton (30) non ha riportato casi di pneumotorace iatrogeno in 49 pazienti utilizzando l'approccio intercostale. Per quanto invasiva la registrazione con aghi-elettrodo è quella più libera da artefatti e che quindi meglio si presta alla diagnosi nelle neuropatologie.

Con il metodo indiretto di registrazione infatti, facendo uso di elettrodi di superficie, l'interferenza prodotta dagli altri muscoli respiratori rappresenta un serio problema per l'accuratezza, senza contare che in questo caso la posizione degli stessi elettrodi non è ben codificata e il sito di registrazione produce ampi effetti sul tracciato. Un altro metodo indiretto fa uso invece di elettrodi montati su un catetere che viene inserito per via trans-nasale fino alla crura del diaframma attraverso l'esofago. Per ridurre gli artefatti di movimento all'estremità del catetere vi sono dei palloncini che vengono gonfiati per ancorarlo al cardias.

L'analisi dello spettro di frequenza dell'elettromiografia del diaframma mostra nei soggetti normali un valore compreso tra 25 e 250 Hz. Il filtraggio di banda è in grado di eliminare gli artefatti di movimento, che sono a più bassa frequenza, ma non gli artefatti cardiaci, che ricadono nello stesso intervallo di frequenza del segnale del diaframma. L'EMG permette non solo di evidenziare la paralisi o meno del diaframma ma anche le alterazioni di segnale che si riscontrano nell'affaticamento muscolare, in cui c'è uno spostamento del tracciato verso più basse frequenze, quantificato o in termini di abbassamento della frequenza media o una riduzione del rapporto tra potenza del segnale alle alte frequenze e potenza alle basse frequenze (rapporto H/L). Queste alterazioni spesso precedono la paralisi totale nelle malattie neurodegenerative che agiscono con un lasso di tempo sufficientemente lungo.

Malgrado gli indubbi vantaggi l'EMG del diaframma non ha mai trovato un impiego clinico rilevante e utile per la complessità di esecuzione e di interpretazione ed è quindi confinata nell'ambito della ricerca.

### ***8.2 Pressione transdiaframmatica***

Le pressioni addominale e toracica possono essere misurate attraverso la pressione gastrica ed esofagea, che ne costituiscono la migliore stima, attraverso cateteri a palloncino collegati a trasduttori di pressione. La differenza tra questi valori rappresenta la pressione transdiaframmatica. La forza generata dalla contrazione muscolare è direttamente proporzionale alla pressione transdiaframmatica corretta per i valori indotti dalle variazioni di volume toracico. Nella pratica clinica queste correzioni non vengono applicate e la pressione transdiaframmatica massima (Pdi max) è quella misurata durante un'inspirazione massimale a glottide chiusa (manovra di Muller). Lo sniff test è maggiormente riproducibile nei soggetti anche se fornisce valori proporzionalmente inferiori rispetto agli altri metodi. La forza di contrazione del diaframma è legata ai volumi polmonari per la proprietà dei sarcomeri di avere una relazione forza-lunghezza e per fattori geometrici (legge di Laplace). Il volume polmonare deve essere quindi considerato nella valutazione della Pdi max che quindi dovrebbe essere misurata a vari valori di capacità vitale costruendo un grafico con i valori combinati. Dal grafico si evince che la Pdi varia in maniera non lineare con l'aumentare dei volumi polmonari. La frequenza con cui la Pdi ritorna a valori basali dopo ciascun atto respiratorio è detta frequenza di rilassamento ed è una stima importante poiché sia la frequenza di contrazione che quella di rilassamento diminuiscono negli stati di affaticamento muscolare. La frequenza di rilassamento è espressa invece come picco del decadimento della Pdi ( $dPdi/dT$ ). Nei pazienti fortemente dispnoici è stato però osservato che l'attività dei muscoli inspiratori può persistere anche durante l'inspirazione e quindi la Pdi non è facilmente misurabile in determinate condizioni.

### ***8.3 Stimolazione del nervo frenico***

Per superare il bias della variabilità dello sforzo massimale dovuta alla collaborazione del paziente e per estendere il campo di indagine alla conduzione nervosa dell'impulso, è stata proposta la stimolazione fisica del nervo frenico combinata con l'EMG diaframmatica. Oltre alla Pdi e alla PI max la stimolazione del nervo frenico permette la misurazione della latenza motoria che riflette la velocità di conduzione del nervo frenico e il tempo richiesto per la trasmissione neuromuscolare.

La stimolazione frenica può essere effettuata con due tecniche: una elettrica e una magnetica. La prima fa uso di elettrodi-ago o elettrodi di superficie posizionati sul margine posteriore del muscolo sternocleidomastoideo. La stimolazione magnetica, che può essere sia unilaterale applicata al nervo frenico che bilaterale applicata alle radici nervose cervicali inferiori, è più semplice da applicare e meno dolorosa ma richiede apparecchiature più costose e non si presta facilmente alla necessità di impartire stimoli in rapida serie (31). La risposta alla stimolazione del nervo può essere valutata con uno dei metodi prima descritti (EMG, Pdi o PI max) o preferibilmente con una combinazione di essi. La stimolazione magnetica può essere effettuata con elettrodi a 8 ai lati del collo o con un elettrodo circolare a livello di C6 e C7. Lo stimolo viene fornito quando il volume polmonare corrisponde alla Capacità Funzionale Residua. Bellemare e Bigland-Ritchie (32) hanno dimostrato che la stimolazione frenica transcutanea associata alla sforzo massimale permette di valutare l'adequatezza dello sforzo stesso se durante la manovra di inspirazione forzata non si registrano impulsi aggiuntivi



(variazioni della Pdi o della MIP): ciò indica l'attivazione completa dei motoneuroni che innervano il diaframma e di conseguenza la validità della manovra. Gli stessi autori utilizzando lo stesso principio hanno estrapolato un metodo per dedurre la Pdi max o la MIP anche in caso di sforzo sub-massimale, anche se in questo caso può persistere una sottostima di circa il 10%: al crescere dello sforzo infatti diminuisce l'ampiezza dei picchi di pressione negativa generati dalla sovrapposizione degli impulsi artificiali impartiti. Come ultima applicazione, la stimolazione frenica può essere utilizzata nell'ambito di studi neurologici ultraspecialistici per distinguere la fatigue centrale (neurogena) da quella periferica (muscolare o della placca motrice): nel primo caso infatti i picchi di attivazione indotti sono presenti costantemente al di là del limite di resistenza e, mentre la diminuzione della Pdi massimale volontaria era del 50%, il valore ottenuto sommando lo stimolo artificiale era inferiore alla norma solo del 25%.

La stimolazione del nervo frenico costituisce inoltre la misurazione meno spuria della forza diaframmatica poiché nello sniff-test l'attivazione dei muscoli respiratori accessori inficia il risultato: Similowski (33), usando la stimolazione magnetica cervicale circolare, ha calcolato che il rapporto tra Pdi ottenuta con la stimolazione e quella misurata durante lo sniff test era di circa  $24 \pm 6\%$ . A questo risultato va però aggiunto che lo stimolo magnetico è relativamente poco selettivo rispetto a quello elettrico e pertanto può portare all'attivazione di altri muscoli come il deltoide, il trapezio e il romboide. Questo è confermato anche dal maggiore valore medio di Pdi ottenuto con la stimolazione magnetica piuttosto che con quella elettrica.

## **9 Prognosi della paralisi diaframmatica**

Fatta eccezione per un ridotto numero di patologie neurodegenerative a decorso invariabilmente peggiorativo (in cui peraltro la paralisi diaframmatica rappresenta solo uno degli aspetti, anche se è tra quelli che più condizionano la sintomatologia), nella maggior parte dei casi l'outcome a lungo termine è largamente sconosciuto. L'evoluzione spontanea della patologia è invece molto importante perché condiziona in maniera cruciale sia l'indicazione al trattamento chirurgico (nei casi sintomatici) sia soprattutto il timing, poiché in tali casi l'indicazione all'intervento, se differibile, andrebbe posta nel momento in cui si potesse escludere la remissione spontanea parziale o totale della paralisi.

Gayan-Ramirez (34) è uno dei pochi Autori assieme a Wilcox (35) ad aver studiato questo aspetto attraverso uno studio retrospettivo condotto in 23 pazienti consecutivi, 16 con paralisi unilaterale e 7 bilaterale valutati tra il 1995 e il 2005. Criteri di esclusione sono state le patologie ad evoluzione peggiorativa (SLA, atrofia muscolare spinale ecc...). Tutti i pazienti sono stati valutati inizialmente con stimolazione del nervo frenico ottenuta con un impulso elettrico quadro della durata di 0.1 ms applicato al bordo posteriore dello sternocleidomastoideo. La risposta diaframmatica è stata analizzata registrando la CMAP (Compound Motor Action Potential) tramite due elettrodi di superficie fino a ottenere 5 valori riproducibili senza scostamenti significativi dalla media delle misurazioni. I parametri considerati sono stati sia l'ampiezza che la latenza del potenziale d'azione, intendendo come latenza l'intervallo tra l'artefatto indotto dallo stimolo elettrico e l'iniziale deflessione del potenziale d'azione, considerando come cut-off per la normalità una CMAP > 300 uV e una latenza < 8.1 ms. Assieme all'EMG è stata eseguita anche una spirometria basale. Come endpoint di recupero della funzionalità diaframmatica è stato scelto un aumento della FVC di 400 ml (che corrisponde a più del doppio dell'errore medio della sua misura), assumendo che in assenza di fattori di confondimento a livello polmonare, tale guadagno sia da imputare

esclusivamente al recupero della contrazione diaframmatica. Tale recupero si è verificato nel 35% dei pazienti dopo 6 mesi e nel 52% dopo 2 anni in cui essi hanno seguito un programma di training dei muscoli respiratori. Nel 50% dei casi di remissione tuttavia, la FVC è nuovamente calata dopo l'iniziale incremento, a causa dell'interruzione del programma di allenamento o della progressione della malattia di base. In un numero seppur ridotto di pazienti i test di stimolazione del nervo frenico sono stati ripetuti. Le conclusioni dello studio sono molteplici. Da una parte il miglioramento della funzione respiratoria non è prevedibile sulla base dei test basali come la funzione respiratoria o i test di stimolazione del nervo frenico. Il tipo di paralisi (uni- o bilaterale), l'entità del danno misurato inizialmente con la stimolazione e l'EMG e infine l'eziologia della patologia non si sono rivelati predittivi di recupero funzionale respiratorio. Il recupero della capacità vitale > dei 400 ml prefissati non è oltretutto correlato con un corrispondente aumento della conduzione neuromuscolare e della forza di contrazione del diaframma né di conseguenza con il miglioramento della P<sub>Imax</sub> (26).

In conclusione pur con i limiti del basso numero di casi, per lo più eterogenei, lo studio sembra evidenziare che non vi sono indici predittivi di recupero funzionale, il quale peraltro, se presente, è dovuto per lo più al potenziamento di tutti i muscoli respiratori, che si traduce infatti in un aumento anche della P<sub>Emax</sub> (massima pressione espiratoria): ciò è in accordo a quanto già osservato precedentemente da Lisboa (25), secondo cui nella paralisi diaframmatica unilaterale altri muscoli respiratori diventano attivi durante la respirazione tranquilla per compensare. Il recupero della funzione diaframmatica è invece molto più modesto se considerato in sé con i test più specifici innanzi descritti.

## **10 Timing e tecniche chirurgiche di riparazione del diaframma**

In presenza di sospetto anche lieve sul piano radiologico e clinico di lacerazione del diaframma, l'indicazione chirurgica è imperativa e può essere eseguita in elezione solo in assenza di qualsiasi tipo di segno e sintomo indicativo di complicazione del contenuto erniario (ischemica od ostruttiva).

L'indicazione chirurgica nella relaxatio varia invece a seconda che la diagnosi venga posta nei neonati o nei bambini oppure negli adulti. Nei neonati e nei bambini fino a 3 anni infatti, vista la particolare gravità della dispnea per i motivi prima descritti, la chirurgia è indicata in caso di necessità di ventilazione a pressione positiva per più di 3-4 settimane, a causa delle potenziali complicanze dell'intubazione a lungo termine e della difficoltà di fornire un apporto calorico adeguato con conseguente debolezza muscolare generalizzata. Viceversa se l'eventratio è parziale e il bambino risponde bene al trattamento conservativo l'intervento può essere quantomeno posticipato.

Negli adulti invece la chirurgia è indicata esclusivamente in presenza di dispnea limitante le comuni attività quotidiane, ortopnea con o senza necessità di ventilazione non invasiva.

Pochi casi di riparazione di un nervo frenico sezionato sono riportati in letteratura e in ogni caso non vi è mai stata una documentazione clinica ed elettromiografica di successo della procedura. La procedura chirurgica in tutti i casi, indipendentemente dall'eziologia della condizione, consiste nel plicare il diaframma in modo da appiattirlo fino ad ottenere la giusta tensione: il razionale della plicatura consiste nel ripristinare la normale volumetria della cavità pleurica in modo da permettere la riventilazione del parenchima atelettasico ma anche nel prevenire la dislocazione del cuore e la conseguente torsione o kinking dei grossi vasi venosi e

nel ristabilire il normale diritto di domicilio degli organi addominali (36). La validità di questa procedura è attualmente ben consolidata come è dimostrato in una recente review di 126 articoli inerenti l'argomento (37). I miglioramenti riportati riguardano la capacità vitale (range 17-40%), FEV1s (range 21-27%) la capacità funzionale residua e la capacità polmonare totale. La percentuale di pazienti con miglioramento postoperatorio della dispnea è invece riportata tra il 90 e il 96% dei pazienti operati in toracotomia e del 100% in quelli operati in video toracosopia.

Benchè Wood sia stato il primo ad aver suggerito e descritto la plicatura del diaframma per la palliazione della dispnea, il primo chirurgo ad aver materialmente eseguito con successo tale intervento è stato Morrison. La riparazione viene per lo più eseguita tramite una toracotomia laterale o postero-laterale sulla VII-VIII costa e può avvenire con una plicatura (lineare o radiale) senza aprire il diaframma oppure con l'escissione della losanga aponevrotica esuberante e sutura dei lembi muscolari. Nelle forme bilaterali o con preponderante interessamento della porzione infracardiaca è raccomandato invece da alcuni Autori l'approccio addominale. In entrambi i casi l'obiettivo della chirurgia è di stabilizzare il diaframma e ridurne il movimento paradossale e recuperare volume toracico in modo da permettere la riventilazione delle aree polmonari atelettasiche. La plicatura viene preferita nei bambini per i minori tempi di esecuzione con minima perdita di sangue e minor rischio di lesione dei visceri addominali: la maggior parte dei chirurghi utilizza la tecnica di Scharz e Filler (38) o una modificazione di essa. Il diaframma viene trazioneato in direzione radiale e vengono create delle pliche mediante l'applicazione a tutto spessore di una serie di punti staccati di materiale non assorbibile in direzione anteromediale-posteromediale, evitando così di prendere all'interno dell'ansa le branche di suddivisione del nervo frenico. In questo modo la plicatura può essere aumentata fino a raggiungere la giusta tensione del muscolo posizionando una o due ulteriori file di punti. È raccomandabile giungere a una ipercorrezione posizionando il diaframma uno o due spazi intercostali al di sotto della posizione desiderata poiché con il passare del tempo è possibile un ulteriore cedimento della porzione muscolare per il progredire dell'atrofia da denervazione. Graham (39) suggerisce inoltre di usare pledgets di teflon per l'ultima linea di sutura per minimizzare il rischio di cedimento in caso di forte tensione.

La tecnica alternativa prevede l'exeresi della porzione aponevrotica e la sutura dei margini in due strati: la porzione anteriore del diaframma inoltre viene suturata alle coste, quella posteriore alla crura. Se la porzione mediale del diaframma è particolarmente poco rappresentata è raccomandabile usare la porzione diaframmatica del pericardio o il rinforzo protesico. Nelle eventrazioni massive con perdite del diritto di domicilio degli organi addominali può rendersi talvolta necessaria la creazione di un'ernia ventrale temporanea.

Più recentemente tecniche di plicatura in videotoracosopia sono state descritte da Mouroux e coll. (40) oltre che da Alkofer (41): il diaframma viene spinto verso il basso con una pinza endoscopica e plicato tramite due suture continue trasversali delle quali la prima serve a spingere la porzione in eccesso del diaframma verso il basso e la seconda a garantire la tensione desiderata.

Anche per via addominale si può correggere l'eventrazione diaframmatica con la semplice plicatura. Secondo la tecnica di riduzione e fissazione alla parete toracica, proposto da Nissen e Rossetti, si procede ad una laparotomia sottocostale sinistra, quindi si afferra con una pinza lunga la cupola pleurica che viene trazioneata in basso. In tal modo si forma una plica che viene

ancorata con una serie di punti alla gabbia costale. Questa tecnica, sebbene presenti il vantaggio del minor dolore postoperatorio rispetto alla toracotomia è stata quasi del tutto abbandonata: in caso di ernia diaframmatica misconosciuta infatti l'approccio laparotomico non rende praticabile la lisi delle aderenze pleuro-viscerali.

# Parte seconda

---

## 1 Obiettivi

L'obiettivo del presente studio è analizzare le variazioni dei parametri di funzionalità respiratoria (volumi e flussi polmonari, capacità di diffusione del monossido di carbonio, parametri emogasanalitici, dispnea score) e di funzionalità diaframmatica (pressione massima inspiratoria misurata in clinostatismo e ortostatismo) dopo interventi chirurgici eseguiti consecutivamente in elezione presso la stessa unità operativa per ernia diaframmatica inveterata o eventrazione del diaframma.

## 2 Pazienti e metodi

### 2.1 Popolazione

Sono stati oggetto di indagine retrospettiva 16 pazienti con riscontro alla radiografia del torace di sopraelevazione patologica di un emidiaframma e indirizzati all'Unità Operativa di Chirurgia Toracica dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Senese e al servizio di Chirurgia Toracica dell'Ospedale San Donato di Arezzo dal 1996 al 2010. La totalità dei pazienti presentava tale reperto radiologico persistente da almeno 6 mesi; 14 pazienti presentavano in anamnesi un trauma toraco-addominale, mentre 2 erano stati sottoposti a interventi chirurgici al collo. In tutti e 16 i pazienti il sintomo principale era la dispnea ingravescente aggravata dal clinostatismo. Nei 6 pazienti con ernia diaframmatica l'unica sintomatologia era rappresentata dalla dispnea da sforzo: nessuno aveva presentato complicazioni acute e pertanto l'intervento è stato effettuato in regime di elezione e la diagnosi di ernia diaframmatica era stata intraoperatoria. Per tutti loro il trauma iniziale era stato non complicato e aveva richiesto l'ospedalizzazione e il drenaggio pleurico solo in 2 casi.

Le caratteristiche cliniche e demografiche dei pazienti sono riportati nella **Tabella 1**.

### 2.2 Test diagnostici preoperatori

L'iter diagnostico includeva anamnesi, esame obiettivo, esami ematochimici di routine completi, TC del torace senza e con mezzo di contrasto con ricostruzioni sul piano sagittale (per una migliore visualizzazione del profilo diaframmatico), spirometria completa con misurazione della capacità di diffusione del monossido di carbonio (DLCO) e studio dell'acustica polmonare (mediante rappresentazione grafica del murmure vescicolare registrato con una serie di microfoni posizionati nei campi polmonari), emogasanalisi arteriosa, ecocardiogramma con misurazione della pressione sistolica in arteria polmonare nei pazienti con età > 65 anni e in quelli con patologia presente da più di 3 anni. Contestualmente alla spirometria è stata effettuata la misurazione della massima pressione inspiratoria ed espiratoria in ortostatismo e in clinostatismo con un apposito manometro posizionato alla bocca del paziente.

### 2.3 Dyspnea score

La valutazione soggettiva della dispnea è stata ottenuta con il *Medical Research Council dyspnea score*, utilizzando il *Baseline dyspnea score* (BDI) e il *Transitive Dyspnea Score* (TDI) come proposto da Mahler e coll. (42). Il primo quantifica la compromissione funzionale basale, la grandezza dell'attività necessaria a evocare la dispnea e l'entità dello sforzo associato a tale

attività prima del trattamento chirurgico. I punteggi ottenuti nei 3 trattamenti costituivano il BDI score. Per valutare l'impatto del trattamento chirurgico è stato fatto riferimento invece al TDI. Le variazioni nelle 3 categorie sono state quantificate da -3 per i peggioramenti più evidenti a +3 per i miglioramenti più significativi, determinando per il TDI totale un valore teorico da -9 a +9 (Appendice).

### **2.3 Procedura chirurgica**

Tutti i pazienti sono stati sottoposti a intervento chirurgico in toracotomia postero-laterale con risparmio del muscolo dentato anteriore eseguita al VII o VIII spazio intercostale. Nei pazienti con lacerazione diaframmatica è stata effettuata la sutura diretta dei due lembi con punti staccati di Prolene 2 con interposizione di protesi (rete di Prolene o di Vicryl-Prolene) in un caso per l'impossibilità di approssimare i due lembi a contatto dopo aver ridotto in addome il contenuto erniato.

In tutti i casi di eventrazione diaframmatica è stata effettuata la plicatura. La plicatura è stata ottenuta affrontando la pars muscolare e quella tendinea con l'ausilio di pinze ad anelli in direzione antero-posteriore fino a ottenere l'appiattimento della cupola diaframmatica e la tensione desiderata, dopodiché sono stati usati punti staccati a U di Prolene 2 o Mersilene 2 passati adiacenti all'estremità delle pinze in modo da non perforare i visceri sottostanti. Il tessuto ridondante ottenuto dopo la plicatura è stato ribattuto e fissato al diaframma con una sutura continua superficiale di Vicryl. Al termine della plicatura è stata posizionata una rete di Prolene o di Vicryl tesa tramite punti di ancoraggio pericostali; il posizionamento di tale protesi di rinforzo è tradizionalmente eseguita presso la Chirurgia Toracica dell'Azienda Ospedaliera-Universitaria Senese con il rationale di diminuire la tensione a livello dei punti di sutura applicati ad un diaframma atrofico e assottigliato e indurre nel tempo una fibrosi che ne assicuri la fissità e il mantenimento dell'ipercorrezione ottenuta con l'intervento.

In un paziente con sopraelevazione dell'emidiaframma sinistro non è stato possibile eseguire la plicatura per la presenza di tenaci aderenze con i visceri addominali (stomaco e milza) probabilmente per esiti cicatriziali infiammatori o post-chirurgici. In tali casi l'abbassamento della cupola diaframmatica è stato ottenuto solo attraverso il posizionamento della rete di Prolene, evitando la necessità di aprire il diaframma ed eseguire una viscerolisi (Figura 14).

In tutti i pazienti l'analgesia postoperatoria è stata ottenuta mediante la combinazione di un oppiaceo e un antinfiammatorio non steroideo in infusione endovenosa continua. Un programma riabilitativo di fisioterapia respiratoria con l'ausilio di incentivatore è stato iniziato fin dalla prima giornata postoperatoria e proseguito al proprio domicilio per 2 settimane.

### **2.4 Follow-up**

Uno studio spirometrico completo e una valutazione della percezione soggettiva della dispnea tramite la somministrazione del *dispnea score* (MRC) sono stati ottenuti dopo 12-18 mesi dall'intervento in tutti i pazienti. Insieme allo studio funzionale è stato eseguito un esame radiologico del torace mediante radiografia convenzionale nei pazienti sottoposti a plicatura e TC in quelli sottoposti a riparazione di ernia diaframmatica.

### **2.5 Analisi statistica**

Le variabili continue sono espresse come  $\text{media} \pm \text{deviazione standard}$ . Le medie dei valori pre e post operatori dei parametri spirometrici, delle pressioni polmonari e dei parametri

emogasanalitici sono stati confrontati con il t-test di Student per dati appaiati, come pure la variazione tra pressioni massime inspiratorie ed espiratorie nel passaggio da orto- a clinostatismo. Il confronto tra le medie delle variazioni tra i due gruppi per gli indici spirometrici considerati è stato fatto mediante l'analisi della varianza (ANOVA). Una differenza statisticamente significativa è stata accettata in presenza di un valore di  $p < 0.05$ .

### **3 Risultati**

#### **3.1 Outcome postoperatorio**

Non vi sono state complicanze intraoperatorie gravi nel gruppo dei pazienti sottoposti a plicatura. In un paziente con rottura del diaframma si è verificata lacerazione iatrogena del parenchima epatico durante la viscerolisi per la liberazione del lembo da suturare. Tuttavia l'entità dell'emorragia non è stata tale da richiedere trasfusioni.

Non vi è stata mortalità perioperatoria (entro 30 gg dall'intervento) né durante il follow-up. La durata media di ospedalizzazione è stata di 6.5 giorni (range 5-13). Tutti i pazienti sono stati estubati in sala operatoria e in nessun caso è stata necessaria la degenza in Terapia Intensiva. La durata media di mantenimento dell'unico drenaggio pleurico posizionato è stata di 5.3 giorni (range 4-7); il drenaggio è stato rimosso nel momento in cui la quantità di liquido drenato nelle 24 h è risultata inferiore a 150 ml. La radiografia postoperatoria ha mostrato l'ipercorrezione del difetto, con una perdita del normale profilo a cupola del diaframma sostituito da una linea più rettilinea. Tale aspetto è stato mantenuto alla radiografia pre-dimissione, che ha mostrato tra l'altro il completo reclutamento delle aree atelettasiche del parenchima polmonare anche nelle patologie di vecchia insorgenza.

#### **3.2 Follow-up**

Non si sono verificati decessi a distanza. Al momento in cui è stato effettuato il follow-up tutti i pazienti raggiungevano un intervallo postoperatorio di almeno 12 mesi. La durata media di tale intervallo è stata di 2.9 anni. La spirometria è stata ripetuta nella stessa sede di quella preoperatoria e il TDI è stato determinato mediante intervista telefonica. L'esame radiologico del torace ha mostrato nel paziente in cui non era stata effettuata la plicatura ma solo il posizionamento della rete la perdita dell'ipercorrezione ottenuta nel postoperatorio ma senza evidenza di atelettasia del lobo inferiore sinistro. Nessun paziente ha presentato complicanza a distanza (versamento pleurico, infezioni); tutti hanno raggiunto un buon controllo della sintomatologia dolorifica senza farmaci dopo 3 settimane dall'intervento con la persistenza in alcuni casi di senso di tensione a livello della regione sottomammaria e ipocondriaca.

#### **3.3 Spirometria – emogasanalisi arteriosa**

Le variazioni degli indici respiratori (FEV1, FVC, TLC, RV, DLCO e DLCO/VA, tutti espressi in termini di percentuale rispetto al valore teorico) misurati nella popolazione globale dei pazienti sono riportati nella Tabella 2. Complessivamente si è registrato un miglioramento significativo del FEV1, della TLC, del DLCO e dei parametri emogasanalitici. La FVC invece è risultata maggiore al follow-up, ma non in misura significativa. Anche i parametri emogasanalitici sono migliorati globalmente con un aumento della PaO2 e una diminuzione della PCO2.

Sono state analizzate inoltre la differenza delle variazioni tra i due gruppi (Tabella 2) e successivamente le variazioni dei medesimi parametri all'interno dei singoli gruppi (Tabella 3 e 4). Nel gruppo dei pazienti sottoposti a plicatura il miglioramento significativo è stato

riscontrato per il FEV1, la FVC, la TLC, il DLCO/VA e le tensioni arteriose di O2 e CO2. Analizzando invece i risultati del gruppo di pazienti sottoposti a sutura diretta del diaframma si nota come i risultati siano migliori al follow-up ma non in misura significativa eccetto la PaO2.

### ***3.4 Pressioni inspiratorie***

Le variazioni delle pressioni massime inspiratorie per i due gruppi sono riportate nella tabella 5. Sono state analizzate le differenze tra la MIP in ortostatismo e in clinostatismo sia alla rilevazione preoperatoria che al follow-up e la differenza tra la MIP misurata nella stessa posizione nel preoperatorio e nel follow-up. Un aspetto interessante è che i pazienti sottoposti a plicatura e posizionamento di rete di rinforzo mostrano un guadagno maggiore nella MIP misurata in clinostatismo, mentre nei pazienti sottoposti a sutura diretta, il miglioramento della MIP in clinostatismo è sovrapponibile a quello riportato per la MIP in ortostatismo. Di conseguenza, mentre nel preoperatorio la diminuzione della MIP dall'orto al clinostatismo è significativa in entrambi i gruppi, al follow-up persiste solo nel gruppo dei pazienti sottoposti a sutura diretta per lacerazione. Tale segno è indice di disfunzione diaframmatica con movimento paradossale, per le ragioni esposte prima.

### ***3.5 Dispnea score***

Tutti i pazienti tranne 1 hanno mostrato un aumento della riserva respiratoria evidenziato dal miglioramento del Dispnea score con un TDI medio di +3.6 (range +2 - +6). Una paziente, appartenente al gruppo sottoposto a sutura diretta, non ha mostrato miglioramenti soggettivi, in accordo con i parametri spirometrici che sono risultati sostanzialmente invariati. Il TDI per il gruppo sottoposto a sutura diretta e quello sottoposto a plicatura più posizionamento di rete è stato di +3.1 (range +2 - +4) e +4.5 (range +3 - +7). La differenza tra i due gruppi non è risultata tuttavia significativa.

### ***3.6 Radiografia del torace***

In tutti i pazienti sottoposti a plicatura l'esame radiologico è stato sovrapponibile a quello postoperatorio tranne nel paziente in cui è stata posizionata la sola rete per l'impossibilità di eseguire la plicatura: in tale caso è stata persa l'ipercorrezione ottenuta con l'intervento, pur conservando un buon risultato e senza evidenza di aree atelettasiche a carico del lobo inferiore. Questo tipo di risultato è stato invece di comune riscontro in tutti i pazienti con lacerazione diaframmatica e trattati con la sola sutura senza rinforzo protesico: in un caso addirittura si è evidenziata una parziale recidiva della patologia confermata dalla TC torace che ha rilevato una minima breccia anteriore con erniazione del grasso omentale una diffusa atrofia del diaframma con globale sopraelevazione dello stesso. La TC è stata ripetuta in tutti i pazienti con pregressa lacerazione diaframmatica per escludere una recidiva dell'ernia alla base della sopraelevazione del diaframma evidenziata alla radiografia convenzionale nel follow-up (Figura 15).

## **4 Discussione**

### ***4.1 Indicazione chirurgica***

Il riscontro di una sopraelevazione del diaframma in presenza di trauma toracico chiuso anamnestico, anche temporalmente distante anni, deve far subito considerare tra le possibili cause la paralisi frenica e l'ernia post-traumatica a presentazione tardiva. In entrambi i casi



infatti l'alterazione radiologica non segue immediatamente il trauma ma si realizza in un tempo variabile da settimane a mesi, talvolta anche anni. Anche le piccole brecce si ampliano sotto la spinta della pressione transdiaframmatica conducendo a un allargamento della soluzione di continuo e alla successiva erniazione dei visceri addominali. L'evoluzione è di solito più ritardata a dx per l'effetto massa esercitato dal fegato che essendo voluminoso e relativamente incompressibile ernia con difficoltà, anche se in alcuni casi si può interporre il colon traverso. In caso di danno al nervo frenico la sopraelevazione è in genere apprezzabile precocemente per l'atonìa da denervazione anche se poi tende ad accentuarsi lentamente con il passare del tempo per l'instaurarsi dell'atrofia muscolare. La TC ad alta risoluzione, che peraltro non viene routinariamente eseguita nei pazienti con traumi a bassa energia, in acuto presenta una accuratezza maggiore della radiografia convenzionale ma solo discreta (50% Vs 30%), mentre nella fase conclamata permette una corretta diagnosi differenziale nella maggior parte dei casi (100% in questa serie di pazienti). Il primo problema connesso con una corretta diagnosi preoperatoria riguarda infatti l'indicazione chirurgica: nelle ernie è imperativo l'intervento chirurgico subito dopo la diagnosi, anche nella fase latente della patologia, poiché la diagnosi misconosciuta può esporre il paziente a complicanze simili a quelle che riguardano la patologia erniaria in generale (incarceramento, intasamento e strozzatura dei visceri intestinali con necrosi ischemica) con necessità a quel punto di un intervento chirurgico in regime di urgenza o emergenza, spesso con doppio accesso (quello toracotomico per la necessità di lisare le aderenze tra i visceri erniati, la pleura e il polmone, quello laparotomico per resecare eventuali tratti ischemici di intestino o stomaco), con tutti i rischi di complicanze a ciò connessi. È per questo che è stato proposto un possibile ruolo diagnostico (ma non solo) della toracosopia del trauma toracico: tale tecnica riveste un valore diagnostico superiore a quello della radiodiagnostica per immagini relativamente alle brecce diaframmatiche di piccola ampiezza.

Nel caso della relaxatio del diaframma invece l'indicazione chirurgica deve essere posta in presenza di una evidente compromissione sul piano funzionale respiratorio, chiaramente ascrivibile al difetto diaframmatico, che va messo in evidenza con una delle metodiche descritte nei capitoli precedenti. Occorre pertanto escludere le comorbidità importanti che possono essere all'origine della dispnea e dell'ortopnea. Come test diagnostici nell'Unità Operativa di Chirurgia Toracica di Siena sono state utilizzate le pressioni massime inspiratorie ed espiratorie in clino e ortostatismo: ciò rappresenta a nostro avviso un buon compromesso tra costi e attendibilità poiché permette di quantificare il deficit di forza (cosa che non è possibile con la fluoroscopia e l'ecografia, che sono operatore-dipendenti). La stimolazione del nervo frenico e l'EMG rappresentano il gold standard ma sono mal tollerate e non hanno a nostro avviso un'applicazione utile al di fuori di attività di ricerca sperimentali. Inoltre la misura della MEP permette di quantificare la massima forza sviluppata dai muscoli espiratori, permettendo di escludere così patologie sistemiche di carattere neurologico e muscolare che potrebbero inficiare la MIP e compromettere il risultato del trattamento chirurgico.

Nella paralisi diaframmatica si pone inoltre il problema del timing chirurgico. Come descritto in un capitolo precedente, il recupero almeno parziale della funzionalità respiratoria può avvenire sia per un compenso che si realizza da parte dei muscoli respiratori accessori sia per un effettivo recupero della funzionalità del diaframma per fenomeni di reinnervazione dimostrati con l'EMG. Tutti i pazienti di questa serie presentavano disturbi ingravescenti da almeno 6 mesi con una datazione del trauma ancora precedente e questo è stato ritenuto sulla

base della letteratura un fattore predittivo di bassa probabilità di recupero spontaneo della funzionalità.

#### ***4.2 Tecnica chirurgica: l'importanza del rinforzo protesico***

Nella Unità Operativa di Chirurgia Toracica dell'Azienda Ospedaliero-Universitaria senese è stata storicamente sempre effettuata la plicatura del diaframma piuttosto che l'escissione della porzione esuberante. Pur mancando dati in letteratura che ne indichino l'utilizzo, il posizionamento di una rete di materiale riassorbibile o non riassorbibile è stato effettuato di routine dopo aver osservato casi di recidive parziali della patologia a distanza di anni. Per la natura della patologia stessa infatti il diaframma denervato presenta una diffusa atrofia con sostituzione della pars muscolare con tessuto anelastico che tende progressivamente a sfiancarsi senza possibilità di recuperare la posizione precedente mancando un tono e un trofismo muscolare di base. Tale ultrastruttura lo rende inoltre molto più suscettibile alle tensioni ad esso applicate, non necessariamente quelle che si sviluppano in traumi ad alta energia con aumento rapido della pressione addominale ma anche in seguito a sforzi apparentemente innocui ma protratti. Nella nostra esperienza abbiamo riscontrato anche un'erniazione del colon a livello della parete toracica associata alla disinserzione del diaframma in seguito ad accessi prolungati di tosse stizzosa. Benché tali casi abbiano un valore aneddotico, l'uso di materiale protesico di rinforzo minimizza i rischi di cedimento senza impattare negativamente sui tempi chirurgici, sulle complicanze intraoperatorie e postoperatorie. In questa limitata casistica non sono state osservate differenze significative in termini di tempo di mantenimento del drenaggio (indice indiretto di pleurite essudativa) né tantomeno di infezioni o versamento pleurico tardivo (nessun caso in entrambi i gruppi). La biocompatibilità del materiale protesico e la classe pulita dell'intervento sono alla base di questi risultati.

Il razionale dell'utilizzo del rinforzo protesico risiede nella stabilizzazione del risultato chirurgico garantita sia dal supporto meccanico fornito dalla rete sia dalla fibrosi indotta. Da notare come in un caso la rete abbia consentito il raggiungimento dell'ipercorrezione senza dover plicare il diaframma ed effettuare una comunque difficoltosa viscerolisi addominale per via transdiaframmatica. L'uso di protesi di Polipropilene o analoghi è riportato per la prima volta da Touloukian in uno studio sperimentale condotto su animali in cui era stata creata una breccia diaframmatica: l'assenza di recidive di ernia è stata registrata solo in caso di utilizzo di reti di materiale in grado di indurre una reazione fibro-sclerosante durante i processi riparativi (43). Recentemente Balci e collaboratori hanno confermato l'utilità del patch di rinforzo in una casistica di 28 pazienti trattati chirurgicamente per relaxatio di varia eziologia (idiopatica, iatrogena, post-traumatica): i 19 pazienti in cui è stata eseguita la plicatura con rete di rinforzo ad ancoraggio periostale hanno mostrato una minore degenza postoperatoria e l'assenza di complicazioni significative, che si sono invece verificate in 2 dei 9 pazienti (28.5%) sottoposti alla sola plicatura (1 recidiva di eventratio e 1 ernia trans-diaframmatica) (44).

Viceversa, nelle lacerazioni in cui il trofismo muscolare e la funzionalità diaframmatica sono conservate, l'utilizzo di materiale protesico è solitamente limitato a un piccolo patch per coadiuvare la chiusura delle soluzioni di continuo in cui i lembi non siano approssimabili. L'applicazione di una protesi tesa tra gli archi costali infatti comporterebbe la fissità del diaframma e di conseguenza il sacrificio del suo contributo alla meccanica respiratoria.

Tuttavia, analizzando i risultati nel gruppo dei pazienti sottoposti a sutura diretta abbiamo riscontrato che i risultati peggiori sono stati evidenziati nei 3 pazienti che presentavano estese lacerazioni in direzione anteroposteriore coinvolgente il centro frenico. Benché i numeri siano troppo bassi per avere una significatività statistica, è evidente che questi 3 pazienti abbiano diminuito il guadagno funzionale globale del gruppo. Nei medesimi pazienti inoltre è stata riscontrata alla Rx-torace una recidiva parziale del quadro di sopraelevazione diaframmatica senza tuttavia una recidiva di ernia, come dimostrato dalla TC-torace. Speculativamente si può supporre che nei pazienti con estese lacerazioni si possa realizzare col tempo una denervazione segmentaria del diaframma per interruzione (al momento della creazione della breccia o del confezionamento della sutura) di una o più delle branche principali di suddivisione del nervo frenico. Ciò è suggerito anche dai bassi valori di MIP raggiunti da questi pazienti e dalla diminuzione in clinostatismo. Globalmente nel gruppo dei pazienti con ernia diaframmatica, nonostante il miglioramento complessivo dei parametri spirometrici e delle pressioni, al follow-up si riscontra una caduta persistentemente significativa della MIP passando al clinostatismo, cosa che non si verifica nel gruppo dei pazienti sottoposti a plicatura più rinforzo con rete.

Sebbene il TDI sia leggermente a favore del gruppo dei pazienti con paralisi diaframmatica, non c'è un corrispettivo clinico della migliore evoluzione a distanza osservata nel gruppo dei pazienti con paralisi diaframmatica: tuttavia i 3 pazienti con peggiori risultati strumentali hanno TDI tendenzialmente bassi, espressione di uno scarso miglioramento della sintomatologia in concordanza con parametri spirometrici e pressori.

Se non un'indicazione assoluta, i risultati di questo studio dimostrano la potenziale utilità del rinforzo protesico pericostale nel trattamento chirurgico delle lacerazioni estese coinvolgenti il centro frenico con decorso anteroposteriore od obliquo, poiché esiste una elevata probabilità di denervazione diaframmatica preesistente o iatrogena (intraoperatoria), entrambe difficili da accertare. L'utilizzo della rete è d'altra parte giustificato dalla virtuale assenza di complicazioni e dagli ottimi risultati funzionali raggiunti nel gruppo con paralisi diaframmatica.

Questo studio presenta varie limitazioni: il basso numero di casi, la natura retrospettiva, il periodo variabile del follow-up (da 1 a 3 anni) e la possibile influenza di altri fattori sulla funzione respiratoria, malgrado i pazienti dei due gruppi fossero omogenei per età, sesso, abitudine tabagica e comorbidità cardiopolmonare.

## **5 Conclusioni**

L'ernia diaframmatica a esordio tardivo e la paralisi diaframmatica sono due possibili conseguenze di un trauma toracico chiuso: modalità e tempi di presentazione e aspetto radiologico simili sottintendono in realtà differenze sostanziali nella fisiopatologia di queste due patologie, differenze che si traducono nella diversa strategia terapeutica. La latenza di presentazione delle due patologie indica la potenziale utilità di un esame radiologico di follow-up a 6 e 12 mesi dopo un trauma toraco-addominale ad alta energia.

Una volta posta indicazione alla toracotomia, l'obiettivo del trattamento chirurgico deve mirare al raggiungimento di un risultato duraturo nel tempo: a tale scopo, nella paralisi diaframmatica e nelle lacerazioni estese coinvolgenti il centro frenico in cui le due patologie (rottura e paralisi) possono coesistere, l'utilizzo del rinforzo protesico sembra garantire migliori e più duraturi risultati a distanza.



## Appendici

### ***BASELINE DISPNEA INDEX***

Danno funzionale	
Grado	
4	nessun danno
3	danno lieve
2	danno moderato
1	danno severo
0	danno molto severo
Grandezza del carico di lavoro	
grado	
4	eccezionale
3	significativo
2	moderato
1	leggero
0	nessuno
Grandezza dello sforzo	
Grado	
4	Eccezionale
3	Significativo
2	Moderato
1	Leggero
0	Nessuno

### ***TRANSITION DISPNEA INDEX (TDI)***

Cambiamento del danno funzionale	
-3	Peggioramento significativo
-2	Peggioramento moderato
-1	Peggioramento minimo
0	Nessun cambiamento
+1	Miglioramento minimo
+2	Miglioramento moderato
+3	Miglioramento significativo
Cambiamento del carico massimo di lavoro	
-3	Peggioramento significativo
-2	Peggioramento moderato
-1	Peggioramento minimo
0	Nessun cambiamento
+1	Miglioramento minimo
+2	Miglioramento moderato
+3	Miglioramento significativo

Cambiamento del grado di sforzo	
-3	Peggioramento significativo
-2	Peggioramento moderato
-1	Peggioramento minimo
0	Nessun cambiamento
+1	Miglioramento minimo
+2	Miglioramento moderato
+3	Miglioramento significativo

Tabella 1. Caratteristiche demografiche e cliniche della popolazione

	Gruppo PD (10)	Gruppo ED (6)
Età	58	49
Sesso (m/f)	9/1	5/1
Fumo (si/no)	7/4	4/2
Comorbidità (si/no)	2/8	1/5
FEV1 %	49	53.2
FVC%	65.8	62.8
RV%	94.5	82
DLCO%	54.2	60.7
pO2	71.1	72.4
pCO2	39.9	41

Tabella 2. Variazioni medie nei due gruppi

		MEDIA±DS		P
FEV1 (%)	plicatura	18,24	± 6,74	0,045
	sutura	4,03	± 9,05	
	Totale	9,55	± 9,81	
FVC (%)	plicatura	12,8	± 7,44	0,221
	sutura	2,26	± 10,20	
	Totale	5,30	± 8,31	
TLC (%)	plicatura	6,58	± 3,89	0,847
	sutura	5,73	± 2,98	
	Totale	5,52	± 3,63	
RV (%)	plicatura	-4,12	± 9,04	0,228
	sutura	10,33	± 17,96	
	Totale	4,25	± 16,89	
DLCO (%)	plicatura	8,30	± 7,93	0,217
	sutura	14,67	± 14,26	
	Totale	10,53	± 11,21	
DLCO/VA(%)	plicatura	14,20	± 10,18	0,511
	sutura	18,33	± 21,76	
	Totale	15,17	± 15,69	
pO2	plicatura	9,86	± 3,16	0,670
	sutura	9,00	± 4,03	
	Totale	8,60	± 3,04	
pCO2	plicatura	-1,70	± 2,96	0,904
	sutura	-2,57	± 3,37	
	Totale	-2,65	± 2,22	

Figura 1. Variazione media FEV1 post/preoperatoria

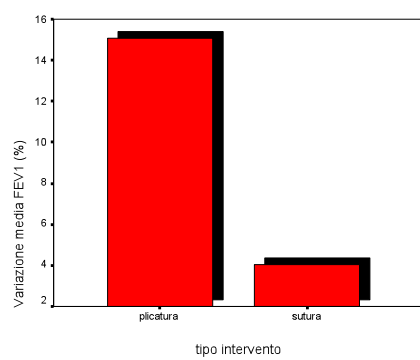




Tabella 3. Variazioni PFR (Gruppo Plicatura)      Tabella 4. Variazioni PFR (Gruppo Sutura)

	MEDIA±DS		P		MEDIA±DS		P
<b>FEV1 (%)</b>	+18,24	± 6,74	<0,001	<b>FEV1 (%)</b>	+4,03	± 9,05	0,727
<b>FVC (%)</b>	+12,8	± 7,44	<0,001	<b>FVC (%)</b>	+2,26	±10,20	0,927
<b>TLC (%)</b>	+6,58	± 3,89	0,001	<b>TLC (%)</b>	+5,73	± 2,98	0,105
<b>RV (%)</b>	-4,12	± 9,04	0,106	<b>RV (%)</b>	+10,33	±17,96	0,796
<b>DLCO (%)</b>	+8,30	± 7,93	0,046	<b>DLCO (%)</b>	+14,67	± 14,26	0,071
<b>DLCO/VA (%)</b>	+14,20	±10,18	0,439	<b>DLCO/VA (%)</b>	+18,33	±21,76	0,132
<b>PO2</b>	+9,86	± 3,16	<0,001	<b>PO2</b>	+9,00	± 4,03	0,004
<b>PCO2</b>	-1,70	± 2,96	0,103	<b>PCO2</b>	-2,57	± 3,37	0,089

Tabella 5. Variazioni MIP in orto e clinostatismo nei due gruppi

	Gruppo plicatura	P	Gruppo sutura	P
<b>MIP orto – MIP clino</b>	10.60 ± 6.95	<b>0.001</b>	6 ± 0.89	<b>0.001</b>
<b>poMIP orto – poMIP clino</b>	-7.40 ± 27.33	0.414	5.33 ± 1.37	<b>0.001</b>
<b>MIP orto – poMIP orto</b>	-14.2 ± 13.05	<b>0.007</b>	-8.67 ± 7.28	<b>0.033</b>
<b>MIP clino – poMIP clino</b>	-32.2 ± 22.45	<b>0.001</b>	-9.33 ± 5.24	<b>0.007</b>

po: postoperatoria (al follow-up di 12 mesi)

MIP: Maximal Inspiratory pressure

Figura 13. Rx torace in pre- e post-operatorio (I giornata) in un paziente sottoposto a plicatura e posizionamento di rete per relaxatio post-traumatica: si noti l'ipercorrezione del difetto

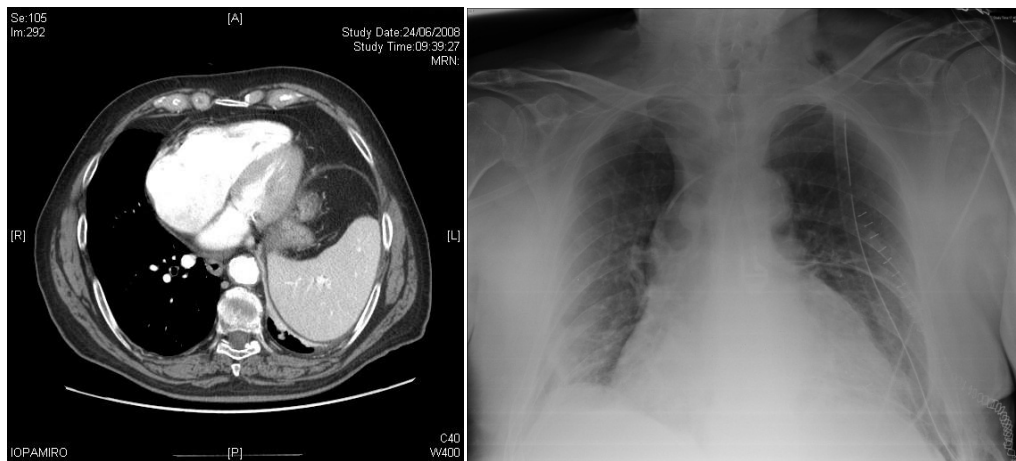
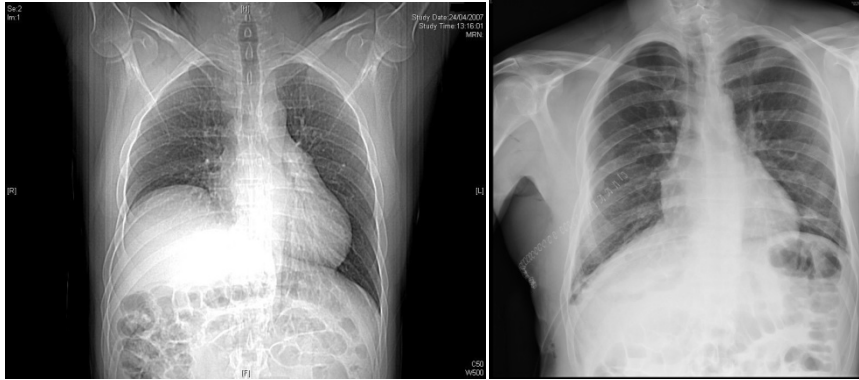


Figura 14. TC torace preoperatoria e RX postoperatoria in un paziente con relaxatio diaframmatica sinistra iatrogena: ipercorrezione ottenuta con il solo posizionamento della rete

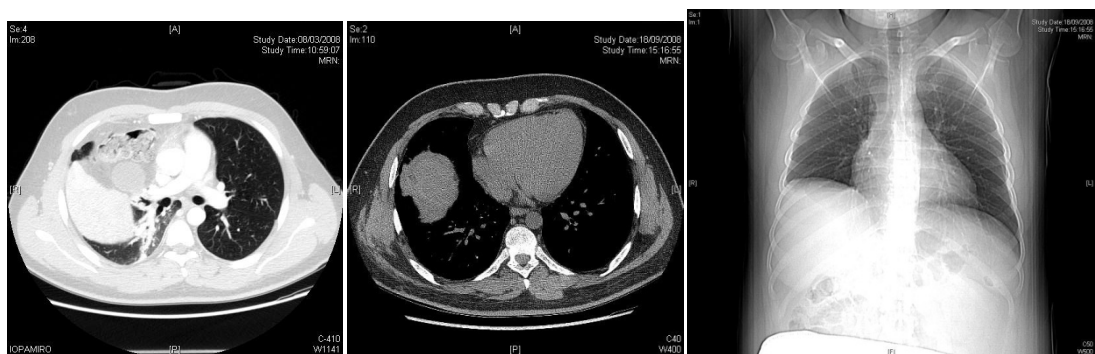


Figura 21. TC-torace preoperatoria e Rx-torace e TC-torace a 12 mesi in un paziente sottoposto a sutura del diaframma per ernia cronica: si noti la sovravelevazione dell'emidiaframma al follow-up a 12 mesi (senza segni di recidiva di ernia)

## Bibliografia

1. Anatomia Umana. Balboni, Bastianini. Edi-Ermes, terza edizione, 1990, Milano.
2. Gray's Anatomy. The anatomical basis of clinical practice 39th edition. Editor chief Susan Standring, Elsevier Churchill Livingstone 2008.
3. Patologia Chirurgica. Luigi Gallone. Sesta edizione (1991). Casa editrice Ambrosiana Milano.
4. Mc Namara JJ, Paulson DL, Orschel HC Jr, Razzuk MA. Eventration of the diaphragm. Surgery 1968;64:1013-102.
5. Thomas TV. Non paralytic eventration of the diaphragm. J Thorac Cardiovasc Surg. 1968;55(4):586-93.
6. Wrigth CD, Williams JG, Ogilvie CM, Donnely JR. Results of diaphragmatic plication for unilateral diaphragmatic paralysis. J Thoracic Cardiovascular Surgery. 198;90(2):195-8.
7. Michelson E. Eventration of the diaphragm. Surgery 1961;49:410-422.
8. Bergin D, Ennis R, Keogh C, et al. The "dependent viscera" sign in TC diagnosis of blunt traumatic diaphragmatic rupture. AJR Am J Roentgenol 2001; 177: 1137-1140.
9. Reber PU, Schmied B, Seiler CA, Baer HU, Patel AG, Buchler MW. Missed diaphragmatic injuries and their long-term sequelae. J Trauma 1998; 44:183-188.
10. Murray JG, Caoili E, Gruden JF, et al. Acute rupture of the diaphragm due to blunt trauma; diagnostic sensivity and specificity of CT. AJR Am J Roentgenol 1996; 166: 1035-1039.
11. Childress ME, Grimes OF. Hernia through the diaphragm caused by injury. Med Trial Tech Q. 1964;11:5-7.
12. Billings ME, Aitken ML, Beneditt JO. Bilateral Diaphragm Paralysis: a challenging Diagnosis. Respiratory Care, 2008;53(3):1368-1371.
13. Zhao HX, D'Agostino RS, Pitlick PT, Shumway NE, Miller DC. Phrenic nerve injury complicating closed cardiovascular procedures for congenital heart disease. Ann Thorac Surg 1985;39:445-9.
14. Kuniyoshi Y, Yamashiro S, Miyagi K, Uezu T, Arakaky K, Koja K. Diaphragmatic plication in adult patients with diaphragmatic paralysis after cardiac surgery. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2004;10(3):160-166.
15. Valls-Sole J, Solans M. Idiopathic bilateral diaphragmatic paralysis. Muscle Nerve. 2002;25(4):619-23.
16. Turgut HB, Peker T, Karakose M, Anil A, Gulekon N, Demirtas K. Phrenic Nerve Distribution in the Rabbit Diaphragm and Morphometric Analysis of Nerve Branches. Anat Histol Embryol 2006;35,357–360.

17. Piehler JM, Pairolero PC, Gracey DR, Bernartz PE. Unexplained diaphragmatic paralysis: a harbinger of malignant disease? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;84:861-4.
18. Mier A, Brophy C, Moxham J, Green M. Phrenic nerve stimulation in normal subjects and in patients with diaphragmatic weakness. *Thorax* 1987;42:885-8.
19. Chest Surgery Clinics of North America, vol 8, num 2. May 1998. WB Saunders Company.
20. Stevenson JG. Effects of unilateral diaphragm paralysis on branch pulmonary artery flow. *J Am Soc Echocardiogr* 2002;15:1132-9.
21. Clague HN, Hall DR. Effect of posture on lung volume: airway closure and gas exchange in hemidiaphragmatic paralysis. *Thorax* 1979;24(4):523-6.
22. Rochester DF, Arora NS. Respiratory muscle failure. *Med Clin North Am* 1983;67:573-97.
23. Mier-Jedrzejowicz A, Brophy S, Moxham J, Green M. Assessment of diaphragms weakness. *Am Rev Respir Dis*. 1988;137(4):877-83.
24. Miller JM, Moxham J, Green M. The maximal sniff in the assessment of diaphragm function in man. *Clin Sci* 1985;69:91-6.
25. Lisboa C, Parè PD, Pertuze J, et al. Inspiratory Muscle Function in Unilateral Diaphragmatic Paralysis. *Am Rev Respir Dis* 1986;134:488-92.
26. Allen SM, Hunt B, Green M. Fall in vital capacity with posture. *Br J Dis Chest* 1985;79:267-71.
27. Black LE, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship with age and sex. *Am Rev Respir Dis* 1969;99:696-702.
28. Aldrich TK; Tso R. The lungs and neuromuscular disease. In: Murray JF, Nadel JA, editors. *Murray and Nadel's textbook of respiratory medicine*, 4th edition. Philadelphia: Saunders;2005:2285-2290.
29. Laroche CM, Mier AK, Moxham J, Green M. Diaphragm strength in patients with recent hemidiaphragm paralysis. *Thorax* 1988;43:170-174.
30. Bolton CF, Grand'Maison F, Parke SA, Shkrum M. Needle electromyography of the diaphragm. *Muscle Nerve* 1992;15(6):678-81.
31. Luo YM, Harris ML, Lyall RA, Watson A, Polkey MI, Moxham J. Assessment of diaphragm paralysis with oesophageal electromyography and unilateral magnetic phrenic nerve stimulation. *Eur Respir J* 2000;15:596-599.
32. Bellemare F, Bigland-Ritchie B. Central components of diaphragmatic fatigue assessed by phrenic nerve stimulation. *J Appl Physiol* 1987;62(3):1307-16.
33. Similowski T, Straus C, Attali V, Duguet A, Derenne JP. Cervical magnetic stimulation as method to discriminate diaphragm and rib cage muscle fatigue. *J Appl Physiol*. 1998;84(5):1692-700.

34. Gayan-Ramirez G, Gosselin N, Troosters T, Bruyninckx F, Gosselink R, Decramer M. Functional recovery of diaphragm paralysis: A long-term follow-up study. *Respir Med* 2008;102:690-698.
35. Wilcox PG, Pare PD, Pardy RL. Recovery after unilateral phrenic injury associated with coronary artery revascularization. *Chest* 1990;98:661-6.
36. Elefteriades J, Singh M, Tang P, Siegel MD, Kenney B, Pandey A, Kopf GS. Unilateral diaphragm paralysis: etiology, impact, and natural history. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2008;49(2):289-95.
37. Gazala S, Hunt I, Bédard EL. Diaphragmatic plication offers functional improvement in dyspnoea and better pulmonary function with low morbidity. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012;15(3):505-8.
38. Scharitz MZ, Filler RM. Plication of the diaphragm for symptomatic phrenic nerve paralysis. *J Pediatr Surg* 1978;13:259-264.
39. Graham DR, Kaplan D, Evans CC, Hind CR, Donnely RJ. Diaphragmatic plication for unilateral diaphragmatic paralysis: a 10-year experience. *Ann Thorac Surg*. 1990;49(2):248-51.
40. Mouroux J, Venissac N, Leo F, Alifano M, Guillot F. Surgical treatment of diaphragmatic eventration using video-assisted thoracic surgery: a prospective study. *Ann Thorac Surg*. 2005;79(1):308-12.
41. Alkofer B, Le Roux Y, Coffin O, Samama G. Thoracoscopic plication of the diaphragm for postoperative phrenic paralysis. *Surg Endosc* 2004;18:868-870.
42. Mahler DA, Weinberg DH, Wells CK, Feinstein AR. The measurement of dyspnea. Contents interobserver, agreement and physiologic correlates of two clinical index. *Chest* 1984;85(6):751-8.
43. Touloukian RJ. A "New" Diaphragm Following Prosthetic Repair of Experimental Hemidiaphragmatic Defects in the Pup. *Ann Surg* 1978;187(1):47-51.
44. Clinical and surgical specifications of adult unilateral diaphragmatic eventration according to their aetiology in 28 patients. Importance of using diaphragmatic patch and minimal thoracotomy incision. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2010;37(3):606-12. Balci AE, Ozyurtkan MO.
45. Skandalakis' Surgical Anatomy. The embryologic and anatomic basis of modern surgery. John E Skandalakis. Performed by Michael G Sarr, Paschelidis Medical Publication 2004.
46. Beal SL, McKennan M. Blunt diaphragmatic rupture. *Arch Surg* 1988;123(7):828-832.